Verlaufsbeobachtungen bei operierten und nicht operierten cerebralen arteriovenösen Angiomen

INAUGURALDISSERTATION

zur Erlangung der Doktorwürde der

HOHEN MEDIZINISCHEN FAKULTÄT
DER UNIVERSITÄT DES SAARLANDES

vorgelegt von

Ingeborg Cöster

Saarbrücken

1971

Druck:
Universitätsbibliothek Saarbrücken

Aus der Nervenklinik der Universität des Saarlandes, Homburg

Direktor: Prof. Dr. med. H.-H. MEYER

Neuroradiologische Abteilung

VERLAUFSBEOBACHTUNGEN BEI OPERIERTEN UND NICHT OPERIERTEN CEREBRALEN ARTERIOVENÖSEN ANGIOMEN

I N A U G U R A L D I S S E R T A T I O N

zur Erlangung der Doktorwürde der

HOHEN MEDIZINISCHEN FAKULTÄT

DER UNIVERSITÄT DES SAARLANDES

1970

vorgelegt von

Ingeborg CÖSTER

geb. am 3.10.1941 in Lemgo

Dekan: Prof. Dr. med. H. KULENKAMPFF

Referent: Priv.-Doz. Dr. med. E.L. SCHMIDT-WITTKAMP

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

Die mündliche Promotionsprüfung wurde am

22.1.1971 abgelegt.

Inhaltsübersicht

	Seite
A. Einleitung	1
Definition	1
Historischer Überblick	1
Entwickelungsgeschichte	2
Pathophysiologie	4
Behandlungsmöglichkeiten	5
B. Literaturübersicht	6
Die Totalexstirpation	6
Die Unterbindung intrakranieller Zuflüsse	8
Die Unterbindung extrakranieller Zuflüsse	8
Die Dekompression	9
Die Elektrokoagulation	9
Die Röntgenbestrahlung	9
Die Symptomatik	11
C. Eigene Untersuchungen	20
D. Diskussion	49
E. Zusammenfassung	62
F. Literaturverzeichnis	64

A. Einleitung

Definition

Als arteriovenöse Angiome werden in der vorliegenden Arbeit angeborene Gefäßmißbildungen bezeichnet, die abnorme Verbindungen zwischen dem arteriellen und venösen System darstellen. Das normale Kapillargebiet ist durch ein Konvolut atypischer, geschlängelter Gefäße ersetzt, die im mikroskopischen Bild große Unterschiede in ihrem Wandaufbau aufweisen. Meistens sind sie so mißgestaltet, daß eine Differenzierung in Arterie und Vene nicht möglich ist. Sie verursachen einen Kurzschluß, wodurch das arterielle Blut auf mehr oder weniger direktem Wege in die venösen Abflüsse gelangt. Folge dieser arteriovenösen Shunts sind chronische Zirkulationsstörungen in den benachbarten Hirnarealen (TÖNNIS, 1936). Somit entsprechen die arteriovenösen Angiome weitgehend dem Aneurysma arteriovenosum nach BERGSTRAND (BERGSTRAND, OLIVECRONA u. TÖNNIS, 1936) oder dem angiomatous arteriovenous aneurysm nach LADENHEIM (OLIVECRONA und LADENHEIM, 1957).

Historischer Überblick

Wie wir bei OLIVECRONA und LADENHEIM (1957) lesen können, waren die arteriovenösen Angiome der Haut bereits den

Ärzten der Antike bekannt. Erstmalig beschrieb HUNTER (1757) solche Mißbildungen ausführlich. Über das erste intrakranielle arteriovenöse Angiom berichtete STEINHEIL (1895). Weitere Mitteilungen über Angiome finden wir bei KALISCHER (1897), HOFFMANN (1898), OLIVER und WILLIAMSON (1898), STRUPPLER (1900), KALISCHER (1901), SCHMIDT (1905), CASSIERER und MÜHSAM (1911) u.a. Sämtliche Fälle waren Sektionsbefunde oder wurden bei der operativen Suche nach Hirntumoren gefunden.
1912 diagnostizierte ISENSCHMID zum erstenmal klinisch ein arteriovenöses Angiom; es wurde 1927 bei der von HERZOG durchgeführten Sektion pathologisch-anatomisch bestätigt.

Entwicklungsgeschichte

Das klinische Interesse war geweckt worden, und allmählich wurden immer mehr Fälle bekannt. Zu jener Zeit aber bestand noch keine Klarheit über die eigentliche Genese und Pathophysiologie dieser Gefäßmißbildungen. Verschiedenste Theorien waren und wurden aufgestellt von ROKITANSKY (1852), VIRCHOW (1863), PILZER (1865) u.a. Aufgrund der Forschungen von STREETER (1918) auf dem Gebiet der Embryologie wurde der kongenitale Ursprung erkannt. Nach STREETER kann man die Entwicklung der Hirngefäße in 5 Stadien einteilen, nämlich in:

1.) Das angioblastische Urstadium, aus dem sich
2.) Arterien und Venen herausbilden,
3.) Entwicklung von Dura und Meningen, Trennung in ein äußeres, durales und zerebrales Gefäßsystem,

4.) Anpassung der Gefäße an die sich herausbildenden Hirnabschnitte und
5.) Histologische Differenzierung der Gefäßwand in endgültige Arterien- und Venenwand.

Da im Gefäßknäuel eines arteriovenösen Angioms eine Differenzierung von Vene und Arterie nicht möglich ist, muß also ein Entwicklungsstillstand vor dem 5. Stadium erfolgt sein (TÖNNIS und BERGSTRAND, 1936).

Zunächst stand man den Patienten therapeutisch hilflos gegenüber. Als erste wagten DANDY (1928) sowie CUSHING und BAILEY (1928) operative Eingriffe. Jedoch waren bei dem damaligen Stand der Neurochirurgie die Erfolge noch unbefriedigend. DANDY's Fall 5 wurde totalexstirpiert, überlebte die Operation allerdings nur 6 Tage. Die erste erfolgreiche Operation gelang OLIVECRONA 1932. Die Operation dauerte 8 Stunden (TÖNNIS, 1934).
Mit Einführung der zerebralen Angiographie durch den Neurologen EGAS MONIZ (1927) wurde die klinische Diagnose und genaue präoperative Lokalisation eines Angioms ermöglicht. "Die frühere Vermutungsdiagnose ist durch die Arteriographie zu einer Sicherstellung der Diagnose geworden." (W. TÖNNIS in BERGSTRAND, OLOVECRONA und TÖNNIS, 1936). Bis 1930 waren es ungefähr 50 Fälle, die in der Literatur beschrieben worden waren; in den folgenden 20 Jahren stieg die Zahl auf über 1500 Fälle an (YASARGIL, 1959).

Pathophysiologie

Die Angiographie wurde nicht nur eine wertvolle Hilfe für die Diagnostik und Lokalisation intracerebraler Angiome, sondern sie ermöglichte ebenfalls pathophysiologische Erkenntnisse (TÖNNIS, 1934; TÖNNIS und SCHIEFER, 1955; NORLEN, 1957; TÖNNIS und SCHIEFER, 1959; TÖNNIS, WALTER und FRIEDMANN, 1959; WALTER, 1964; HUBER, 1967). Die Größe eines arteriovenösen Shunts, nämlich das in der Zeiteinheit von der Mißbildung aufgenommene Strömungsvolumen, entspricht dem Ausmaß der Zirkulationsstörung in der Umgebung des Angioms (BERGSTRAND, OLIVECRONA und TÖNNIS, 1936). Es ist angiographisch erkennbar an der mangelhaften Blutversorgung der umgebenden Hirngefäße. Die Hohe Strömungsbeschleunigung ist im Gefäßbild meßbar: Bereits in der arteriellen Phase des Angiogramms erscheinen voll ausgebildet die venösen Abflüsse aus dem Angiom. Die abführenden Venen sind meist erweitert und enthalten noch arterielles Blut. Unter derartigen Bedingungen ist der periphere Gefäßwiderstand und damit der Sauerstoffverbrauch des arteriellen Blutes stark vermindert, während auf der venösen Seite eine Druckerhöhung resultiert. Diese wiederum ist im Angiogramm erkennbar an der starken Erweiterung der gleichzeitig dargestellten Venen (GEYER, 1968). Ein weiterer die Hirndurchblutung negativ beeinflussender Faktor ist die durch die Beschleunigung mitverursachte Sogwirkung der Mißbildung, welche eine Mangeldurchblutung des umgebenden Hirngewebes zur Folge hat. Auch dieser Be-

fund ist angiographisch darstellbar. Die Hirnarterien in der Umgebung des arteriovenösen Angiome sind nicht selten auffallend kaliberschwach, so daß eine Mangeldurchblutung resultiert. Als Folge der Mangeldurchblutung kommt es in den betroffenen Arealen zu atrophischen Veränderungen, die durch eine völlige Ausschaltung des Angioms aus dem Kreislauf vermieden werden können. Dazu wurden verschiedene Behandlungsmöglichkeiten empfohlen:

1.) Die Totalexstirpation,
2.) Die Unterbindung intrakranieller Zuflüsse,
3.) Die Unterbindung extrakranieller Zuflüsse,
4.) Die Dekompression,
5.) Die Elektrokoagulation,
6.) Die Röntgenbestrahlung.

Von den genannten Behandlungsmöglichkeiten werden heute nur noch wenige praktiziert. Eine Entscheidung ist in der Regel lediglich zwischen operativem und konservativem Vorgehen zu treffen.

In der vorliegenden Arbeit wurden 38 Patienten mit intracerebralen arteriovenösen Angiomen angiographisch untersucht. Es erfolgte eine Unterteilung in zwei Gruppen: Die Patienten der Gruppe I wurden operiert, während die Patienten der Gruppe II einer konservativen Behandlung zugeführt wurden. Das Für und Wider beider Behandlungsmöglichkeiten soll hier gegenübergestellt werden.

B. Literaturübersicht

Die Totalexstirpation

Um die Mangeldurchblutung in den an ein arteriovenöses Angiom angrenzenden Hirnabschnitten zu beheben, ist eine vollständige Entfernung des arteriovenösen Shunts erforderlich. Nur durch die Totalexstirpation kann eine normale Hirnzirkulation wiederhergestellt werden, wobei allerdings eine schwerwiegende Operation mit allen möglicherweise auftretenden Komplikationen in Kauf genommen werden muß. Bei tiefer lokalisierten Angiomen ist es dabei unumgänglich, unter Umständen durch peripher gelegenes, intaktes Hirngewebe hindurch zu den zuführenden Gefäßen des Angioms zu gelangen, um diese zu unterbinden. Der Operationserfolg wird nicht allein durch die Verminderung des Shuntvolumens bestimmt, die zwar im prä- und postoperativen Angiogramm nicht selten sehr eindrucksvoll ist, sondern durch die Summe direkter und indirekter Komplikationen der Operation. Im neurochirurgischen Schrifttum wird heute unter Berücksichtigung dieser Gesichtspunkte dennoch die Totalexstirpation als Methode der Wahl angesehen.

Verfolgen wir zunächst die sich ständig erweiternde Indikation zur Totalexstirpation: Bereits 1928 vertrat DANDY die Ansicht, daß sich nur radikale Eingriffe lohnen. Wegen ihrer Gefährlichkeit für Leben und Funktion

der betroffenen Hirngebiete begrenzte er die Indikation zur Operation auf solche Kranke, bei denen das arteriovenöse Angiom außerhalb der cortikalen Zentren lag.
1936 veröffentlichte TÖNNIS 22 Fälle von totalexstirpierten Angiomen. Er kam zu dem Ergebnis, daß die Exstirpation nur den kleinen Angiomen mit wenigen, operativ gut erreichbaren arteriellen Zuflüssen vorbehalten bleibe. Anhand von 24 Totalexstirpationen empfahlen OLIVECRONA und RIIVES (1948), daß eine vorausgegangene Blutung, Hemiplegie oder andauernde, klinisch nicht zu beeinflussende Krampfanfälle eine Indikation für die Totalexstirpation des Angioms seien. Die meisten Patienten sind nämlich im weiteren Verlauf letalen Rezidivblutungen ausgesetzt bzw. werden zunehmend arbeitsunfähig. Fortschreitende psychische Veränderungen wurden ebenfalls als Indikation zur Totalexstirpation angesehen. Lediglich bei symptomfreien Patienten mit großen arteriovenösen Angiomen im Bereich der A. cerebri media soll man von einem operativen Eingriff absehen.
MC KISSOCK (1950), der 13 Fälle überschaute, vertritt die Ansicht, daß die frontalen und rechts temporalen Angiome bei Linkshändern gut zu exstirpieren seien.
OLIVECRONA (1950) meint nach 53 Totalexstirpationen mit einer Mortalität von 9,5 %, daß der Nachweis eines frischen Hämatoms oder eine vorangegangene subarachnoidale oder intracerebrale Blutung die baldige Operation nach sich ziehen müsse. Von der Operation sehr großer Angiome, besonders wenn sie in der linken Hemisphäre liegen und

nur geringfügige Beschwerden verursachen, solle Abstand genommen werden.
1953 berichteten TÖNNIS und LANGE-COSACK über 72 arteriovenöse Angiome. Sie betonten, daß die Ausdehnung der Mißbildung bzw. des geschädigten Hirnbezirkes ein wichtigerer Faktor sei als ihr eigentlicher Sitz, und daß die Mortalität bei großen Angiomen bis auf 70 % ansteige.

Die Einstellung der Neurochirurgen gegenüber den arteriovenösen Angiomen neigt immer mehr zur radikalen Entfernung, wie aus den zahlreichen Veröffentlichungen entnommen werden kann: PETIT-DUTAILLIS und GUIOT (1953), FALCONER (1954), PATERSON und MC KISSOCK (1956), PETIT-DUTAILLIS, GUIOT u. BERDET (1953), LEPPO, DAVID, CONSTANS u. RUGGIERO (1956).

Selbst tief gelegene Angiome in den Stammganglien, in den Seitenventrikeln und im Gebiet der V. GALENI sind erfolgreich exstirpiert worden (NORLEN, 1949; LAINE, DELANDTSHEER u. DELANDTSHEER, 1953; POPPEN und AVMAN, 1960). BROCK (1965) folgert nach eingehender Untersuchung von 54 Patienten, daß arteriovenöse Angiome in den Zentralregionen, in den Temporalregionen und in den Übergangsgebieten zwischen diesen und den benachbarten Hirnbezirken in der Totalexstirpation die Behandlungsmethode der Wahl finden.

Die Unterbindung zuführender Gefäße ist inzwischen zugunsten der Totalexstirpation verlassen worden. Die unbedeu-

tende Beeinflussung des Krankheitsbildes zeigte ihren unzureichenden Effekt, ebenso die postoperativen angiographischen Befunde (TÖNNIS und WALTER, 1958; TÖNNIS, WALTER u. FRIEDMANN, 1959). Bereits 1936 machte TÖNNIS darauf aufmerksam, daß, um zu einem dauernden Erfolg zu kommen, sämtliche zuführenden Gefäße unterbunden werden müßten. Dieses gelingt jedoch nur in den wenigsten Fällen.

Die Erfahrungen, die in den verschiedenen neurochirurgischen Kliniken mit der Elektrokoagulation und Dekompression gesammelt wurden, verdeutlichen, daß auch diese Methoden als therapeutische Maßnahmen abzulehnen sind.

Wie dem Schrifttum zu entnehmen ist, muß der Versuch, mittels Röntgenbestrahlung ein Angiom auszuschalten, als gescheitert angesehen werden (WALTER, 1964). Diese Methode wurde als Therapie eingeführt, nachdem man Gefäßverschlüsse nach Röntgenbestrahlung im Sinne einer Verengung bzw. Stenose der Gefäße durch Proliferation der Wandung festgestellt hatte (SCHOLZ, 1953). Die selektive Beeinflussung der Gefäßwand durch Röntgenstrahlen, welche die Veränderungen des Hirngewebes als sekundäre Folge der Gefäßwandveränderungen erklären will, wird nicht von allen Autoren anerkannt. ZEMAN (1949) z.B. ist der Ansicht, daß die Bestrahlung zu einer Permeabilitätsstörung führe, woraufhin reaktiv eine Proliferation des Gefäßbindegewebes einsetze, die sich aber bald erschöpfe.

Tierexperimentelle Versuche von NETZKY, FRIED, CORSENTINO u. ZIMMERMANN (1952) zeigten, daß durch Bestrahlung die Tumorzelle direkt angegriffen wird und deren Schädigung nicht sekundär die Folge von Gefäßveränderungen ist. Ebenfalls vertreten O'CONNELL und BRUNSCHWIG (1937) die Meinung, daß Hirngewebsveränderungen, die nach Röntgenbestrahlung festgestellt wurden, nicht als Folge von Gefäßsklerosierung anzusehen sind. BAILEY, SOSMAN u. VAN DESSEL (1928) erklären die häufig auftretenden Blutungen im Tumorgewebe nach vorangegangener Bestrahlung durch die Strahlenwirkung auf die pathologischen Tumorgefäße.

WALTER und MÜLLER (1959) untersuchten röntgenbestrahlte Gliome; sie fanden keine wesentlichen Veränderungen an den Gefäßwänden. Durch diese Beobachtungen werden schon die therapeutischen Voraussetzungen, nämlich die Gefäße eines Angioms durch Röntgenstrahlen zu veröden, in Frage gestellt. Klinische Beobachtungen haben dieser Vermutung recht gegeben (WALTER, 1964). Nach OLIVECRONA muß im Gegenteil eine noch größere Schädigung des von vorneherein schon unter chronischem Sauerstoffdefizit leidenden Hirngewebes in der Umgebung des arteriovenösen Angioms angenommen werden.

Schon 1936 ist die Röntgenbestrahlung von TÖNNIS als wirkungslos bezeichnet worden; OLIVECRONA und RIIVES (1948) konnten in nicht einem einzigen Fall nachweisen, daß ein Angiom irgendwie eine Beeinträchtigung erfahren hatte.

Bei PATERSON und MC KISSOCK (1956) sind 11 Patienten ohne Erfolg bestrahlt worden. Vier von diesen Kranken blieben unverändert, drei verschlechterten sich, die restlichen vier Patienten starben an neuen Blutungen. Bei POTTER's (1955) zehn Patienten wurden einige Erfolge erzielt. Nur ein Patient starb an einer Blutung; fünf Patienten hatten geringe oder keine Ausfälle, vier von diesen wurden über 20 Jahre beobachtet.
Dennoch hat die Röntgenbestrahlung von arteriovenösen Angiomen nur noch historisches Interesse; sie wird heute nicht mehr angewandt.

Die Schlußfolgerung ist demnach: Man soll die Gefäßmißbildung in toto entfernen oder völlig in Ruhe lassen (OLIVECRONA, 1957).

Symtomatik der cerebralen arteriovenösen Angiome

In der von uns durchgesehenen Literatur werden einige Symptome von fast allen Autoren ihrer Bedeutung und Häufigkeit wegen regelmäßig erwähnt: Kopfschmerzen, Krampfanfälle und Blutungen finden sich nahezu immer; motorische und Sprachstörungen gelangen auch relativ häufig zur Beobachtung, während psychische Erscheinungen seltener gesehen werden.

Kopfschmerzen

KRAYENBÜHL gibt in seiner Übersicht über die Fälle der Weltliteratur an, daß 17,1 % der Patienten nur durch Kopfschmerzen auffällig geworden seien. 54,7 % sämtlicher Patienten hätten über chronische Kopfschmerzen geklagt.

MACKENZIE (1953) sowie PATERSON und MC KISSOCK (1956) halten den halbseitigen periodischen Kopfschmerz für ein wichtiges Kriterium. Bei MACKENZIE geben 32 % der Fälle solche Kopfschmerzen an, bei PATERSON und MC KISSOCK sind es 15 %.

OLIVECRONA und LADENHEIM (1957) dagegen behaupten, daß der migräneartige wie auch der diffuse Kopfschmerz kaum einen diagnostischen Wert besäßen. Entsprechend der bei den arteriovenösen Angiomen bestehenden Zirkulationsstörung ist es naheliegend, daß der Kopfschmerz ein häufiges Symptom sein muß. Er kann als Initialsymptom auftreten, ist jedoch öfter im Verlauf durchgemachter Blutungen oder wiederholter Krampfanfälle zu beobachten. Der Kopfschmerz als einziges Symptom trägt wenig zur Diagnostik eines Angioms bei, was die langjährigen Anamnesen beweisen.

Krampfanfälle

Sie gehören zu den Hauptsymptomen des arteriovenösen Angioms und treten sowohl generalisiert als auch fokal auf. Meist kommen sie im jungen Lebensalter vor; sie sind

aber auch schon als einziges Symptom im vierten und fünften Lebensjahrzehnt beobachtet worden.
In der Weltliteraturübersicht von KRAYENBÜHL und YASARGIL litten 41,2 % der Fälle an Epilepsie. Während früher bei vielen Autoren die Krampfanfälle am häufigsten gesehen wurden, scheinen in den letzten Jahren die Blutungen zuzunehmen (WALTER, 1964).

Im Krankengut von LADENHEIM und OLIVECRONA nahm die Zahl der Patienten mit Blutungen in der letzten Zeit ebenfalls zu. Sie stieg von früher 20 % auf jetzt 39 %. Bei KRAYENBÜHL und YASARGIL (1958) litten von 100 Patienten 18 an Epilepsie, 16 an Blutungen und Krampfanfällen; bei PATERSON und MC KISSOCK (1956) hatten 26 % nur Anfälle und 46,3 % Anfälle und Blutungen.
KRAYENBÜHL und YASARGIL halten den initialen Jacksonanfall, der im Alter von 20 - 30 Jahren auftritt, für ganz typisch.
WALTER (1964) ist dagegen der Meinung, daß ebenso häufig generalisierte Anfälle auftreten können, zum Teil allerdings kombiniert mit Jacksonanfällen. Diese Kombination bestärkt immer den Verdacht auf einen lokalen Hirnprozeß und sollte die Kontrastmitteldiagnostik veranlassen. Die Herdanfälle entsprechen zwar der Seite des Angioms, doch sind Anfälle nur im Arm oder Bein einer Seite selten einem bestimmten - höher oder tiefer gelegenem - Sitz des Angioms zuzuordnen, was auch wiederum als Zeichen der Zirkulationsstörung in angrenzenden Hirnanteilen gedeutet werden kann.

Die Frequenz der Anfälle ist unterschiedlich. Es gibt Patienten mit jahrelang anfallsfreien Intervallen; die meisten Patienten jedoch bekommen ihre Anfälle viel häufiger. Auffällig ist, daß selbst eine exakt durchgeführte antikonvulsive Therapie die Krampfanfälle nur bei wenigen Patienten vermeiden kann. Im TÖNNIS'schen Krankengut kam es bei den wenigen Patienten, die über Jahre antikonvulsiv behandelt wurden, in nicht einem einzigen Fall zum völligen Verschwinden der Krampfanfälle.

Krampfanfälle, besonders die Jacksonanfälle, dominieren deutlich bei zentroparietalem Sitz des Angioms, während sie bei frontaler, temporaler und occipitaler Lokalisation seltener sind.

Bei ausgeprägtem Krampfleiden handelt es sich meist um größere Angiome; bei kleineren Angiomen ist die Frequenz der Anfälle geringer (WALTER, 1964).

Eine gewisse Verlaufsform der Anfälle, und zwar solche mit vorübergehenden, in seltenen Fällen auch bleibenden neurologischen Herdstörungen erscheinen recht typisch für das arteriovenöse Angiom. Eine solche Verlaufsform berechtigt zweifellos zur sofortigen stationären Untersuchung.

Bei der sogenannten genuinen Epilepsie treten derartige Verläufe nie in Erscheinung.

Jedes Krampfleiden im höheren Alter, epileptische Anfälle im Jugendalter mit oben genannten abweichenden Verlaufsformen, sowie lokale Herdbefunde im EEG sollten einer sofortigen Kontrastmitteluntersuchung zum Ausschluß eines arteriovenösen Angioms unterworfen werden.

Blutungen

Auch die Blutungen, subarachnoidale sowie intracerebrale, stellen ein weiteres Hauptsymptom dar. In den verschiedenen Statistiken reicht die Frequenz der Blutungen an die der Krampfanfälle meist heran. Auf die Tatsache, daß die Blutungen in den letzten Jahren zunehmend erscheinen, wurde bereits hingewiesen. Wahrscheinlich hängt diese mit der verbesserten Diagnostik und den erweiterten Kenntnissen auf dem Gebiet der Subarachnoidalblutung und ihrer Ursache zusammen. Die Blutung des arteriovenösen Angioms tritt meist unter den bekannten typischen Zeichen einer Subarachnoidalblutung auf. Sie überfällt den Patienten mit rasenden Kopfschmerzen, Benommenheit oder Bewußtlosigkeit, Erbrechen, starkem Schwitzen und Nackensteifigkeit. Nicht selten treten nur heftige Kopfschmerzen mit akuten vegetativen Symptomen auf oder die Patienten brechen plötzlich bewußtlos zusammen. Schwere neurologische Ausfälle, insbesondere solche ohne schnelle Restitution, sprechen für ein intracerebrales Hämatom. Nach TÖNNIS, SCHIEFER und WALTER (1957) dauert die Erholung bei intracerebraler Blutung länger. Die Dauer der Bewußtlosigkeit beträgt bei derartigen Blutungen meist mehrere Tage.

Die Altersverteilung läßt keine deutlichen Unterschiede hinsichtlich des Verlaufs der Blutungen erkennen; man hat aber den Eindruck, daß sie in den höheren Lebensjahrzehnten schwerer verlaufen und die dabei auftretenden schweren

neurologischen Herdstörungen häufiger sind. Ebenso ist die Erholungszeit in dieser Altersgruppe länger. Die Operabilität der Angiome mit Blutung ist besser, da sich diese deutlicher vom Hirngewebe abgrenzen; für das operative Resultat aber sind sie ungünstig wegen der schon bestehenden Schädigung größerer Hirnareale. Die mit flüchtigen oder schnell wiederhergestellten Herdstörungen einhergehenden Blutungen zeigen ebenfalls, daß die Ausfälle hierbei weniger durch Zerstörung von Hirnsubstanz als durch die labilen, bei der Blutung dekompensierten Kreislaufverhältnisse entstehen.
Die arteriovenösen Angiome neigen weniger häufig zu rasch aufeinanderfolgenden Rezidivblutungen wie Aneurysmen, erst nach Jahren können sich die Blutungen wiederholen. OLIVE-JRONA und LADENHEIM (1957) berichten über 11 Rezidivblutungen bei 39 Patienten, PATERSON und MC KISSOCK (1956) über 17 Rezidivblutungen bei 46 Patienten, TÖNNIS und WALTER (1964) über 39 Rezidivblutungen bei 88 Patienten. Die Blutungen verliefen teilweise in Abständen von 5 - 10 Jahren; wenige Patienten kamen erst nach 20 Jahren mit einer erneuten Blutung zur Aufnahme.

Psychische Veränderungen

Entsprechend der chronischen Mangeldurchblutung des umgebenden Hirngewebes ist nach LANGE-COSACK (1954) zu erwarten, daß die nicht ausbleibende Hirnatrophie Ursache der

bleibenden neurologischen und psychischen Ausfallserscheinungen ist. Frühere Autoren haben psychische Störungen dagegen für ungewöhnlich gehalten (DANDY, 1928).

Bei den 50 Patienten von MACKENZIE (1953) ließen sich psychische Störungen nicht objektivieren. Wahrscheinlich wurden die Patienten nicht sehr genau beobachtet oder es lag eine größere Anzahl kleinerer Angiome vor.

OLIVECRONA und LADENHEIM (1957) haben bei 50 % ihres Krankengutes psychische Veränderungen festgestellt, PATERSON und MC KISSOCK (1956) sahen 16 Patienten mit deutlichen psychischen Veränderungen, NORLEN (1949) fand alle seine Patienten psychisch alteriert, und KRAYENBÜHL und YASARGIL (1959) beobachteten psychoorganische Störungen bei über 27 % ihres Krankengutes.

Die beiden letzten Autoren meinen, daß bei intensiver psychiatrischer Untersuchung diese Zahlen bestimmt ansteigen würden. Dieses bestätigen die Untersuchungen von LANGE - COSACK (1954). LANGE - COSACK unterscheidet die passageren psychischen Störungen nach Blutungen, Anfällen oder operativen Eingriffen, die den exogenen Reaktionstypen BONHOEFER's entsprechen, von den bleibenden. Es handelt sich dabei um Bilder leichter Bewußtlosigkeit bis zu schwerer Benommenheit, delirante Zustände und Verwirrtheit mit starker motorischer Unruhe.

Den chronisch-psychopathologischen Syndromen mißt die Autorin größere Bedeutung bei. Sie treten erst nach längerem Verlauf der Krankheit auf, nachdem sonstige Symptome bereits bestehen.

LANGE - COSACK beobachtete eine geringe bis mittelgradige Hirnleistungsschwäche, daneben oft Veränderungen der Affektivität ohne Intelligenzminderung. Es ist verständlich, daß dauernde Krampfanfälle wesentlich zur organischen Wesensänderung beitragen.

Hervorstechend sind die psychoorganischen Veränderungen besonders bei großen und diffus ausgedehnten Angiomen (TÖNNIS und LANGE-COSACK, 1953). Hierbei kann man Verläufe mit progredienter Demenz und organischen Wesensänderungen beobachten. Die Schwere des psychoorganischen Syndroms ist nur selten abhängig vom Sitz des arteriovenösen Angioms, sondern in der Regel von seiner Größe und Ausdehnung. Diese Feststellung läßt die wichtige Rolle der Mangeldurchblutung infolge des Angioms erkennen: Je größer der arteriovenöse Shunt ist, desto stärker wirkt sich die langsam progrediente Hirnatrophie mit den daraus folgenden psychischen Veränderungen aus.

Die beste Möglichkeit, den Verlauf und die Entwicklung psychischer Ausfallserscheinungen zu beurteilen, bieten die diagnostizierten, aber nicht operierten arteriovenösen Angiome in ihrem weiteren Verlauf. Die Katamnesen des TÖNNIS'schen Krankengutes zeigen, daß ein Großteil dieser Gruppe durch langsam progredienten psychischen Abbau arbeitsunfähig wird.

Paralytische Erscheinungen

Wenige arteriovenöse Angiome machen sich primär durch plötzlich einsetzende oder langsam progrediente neurologische Ausfallserscheinungen bemerkbar. Aber gelegentlich sind sie die einzigen Symtome. Im Weltschrifttum fanden KRAYENBÜHL und YASARGIL 2,4 % aller Angiome, die durch derartige Symptome auffällig wurden. Meist handelt es sich um Paresen, die entweder Arm oder Bein betreffen oder um Hemiparesen. Die Intensität der Lähmung kann in Arm und Bein unterschiedlich stark sein. Zunächst können die Paresen passager auftreten, um später aber manifest zu werden. Im Krankengut von TÖNNIS und WALTER fanden sich 19 Patienten mit dieser Symptomatik. Im wesentlichen handelt es sich um Angiome, die im motorischen Hirnareal liegen. Zwei Angiome waren temporal lokalisiert und hatten eine Mangeldurchblutung des Nachbarareales zur Folge.
Auch drei Angiome, die sich in den Stammganglien befanden, führten primär zu Lähmungen.
OLIVECRONA und LADENHEIM beobachteten 24 von 125 Patienten, die durch paralytische Symptome auffällig wurden; PATERSON und MC KISSOCK 8 von 110 Patienten, MACKENZIE 6 von 50 Patienten. In der Mehrzahl handelte es sich um größere Angiome, die serienangiographisch eine deutliche Beeinträchtigung der Zirkulation erkennen ließen. Kleine Angiome, die zu paralytischen Erscheinungen führen, liegen fast immer in der Zentralregion (WALTER, 1964). Das Auftreten der Paresen ist altersunabhängig.

C. Eigene Untersuchungen

Unter den Kranken der Universitäts-Nervenklinik in Homburg befanden sich zwischen 1963 und 1968 38 Patienten mit einem arteriovenösen Angiom. Davon wurden 23 Patienten operiert und 15 symptomatisch behandelt.

Es erfolgte eine Einteilung in zwei Gruppen:

Gruppe I = operierte Fälle

Gruppe II = nicht operierte Fälle.

Der größeren Übersichtlichkeit wegen unterteilten wir die Kranken beider Gruppen weiterhin nach ihren führenden Symptomen. Zum besseren Verständnis sollen bei jeder Untergruppe charakteristische Fälle näher besprochen werden.

FALL	ALTER	GESCHL.	Sitz	Op.	Kopfschm.	Blutung	Krampfanfälle a.	Krampfanfälle k.	Motorische Störungen a.	Motorische Störungen p.	Motorische Störungen k.	Psychische Störungen a.	Psychische Störungen p.	Psychische Störungen k.	Sprachstörungen a.	Sprachstörungen p.	Sprachstörungen k.	Arb.fähig
2	50	w	li. temporal	T.O.	+	+	+	–	+	+	–	–	+	–	+	+	+	+
3	20	w	re. temp.-occip.	T.E.	+	–	–	–	–	+	–	–	–	–	–	–	–	+
4	20	w	re.fronto-parasagittal	T.E.	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	–	–	–	±
5	25	w	re. parietal	T.E.	+	+	+	+	+	+	+	–	+	+	–	–	–	±
6	22	w	li. occipital	T.E.	+	+	–	–	–	–	–	–	–	–	–	–	–	+
13	19	m	li. temporo-occipital	T.E.	+	+	–	–	–	–	–	–	–	–	–	–	–	+
15	30	w	li. occipital	T.E.	+	+	–	–	–	–	–	–	–	–	–	–	–	+
16	18	w	re. parietal	T.E.	+	+	–	'±'	+	+	'±'	+	+	'±'	–	–	'±'	'±'
17	43	w	li. parieto-occ. parasagittal	T.E.	+	+	–	–	–	+	+	–	+	–	–	–	–	+
18	28	m	li. temporal, Fissura sylvii	T.O.	+	+	–	–	–	+	+	–	+	–	–	+	+	–
19	36	m	li. temporal	T.E.	+	–	+	–	–	–	–	–	+	–	+	+	+	+
20	16	w	li. parietal	T.E.	+	+	–	–	+	–	–	–	–	–	+	–	–	±

Gruppe I, operierte Fälle

FALL	ALTER	GESCHL.	Sitz	Op.	Kopfschm.	Blutung	Krampfanfälle		Motorische Störungen			Psychische Störungen			Sprachstörungen			Arb.fähig.
							a.	k.	a.	p.	k.	a.	p.	k.	a.	p.	k.	
21	49	w	li.parietal	T.E.	+	-	-	-	+	-	-	-	+	-	+	+	-	+
22	15	w	re.parietal	T.E.	+	+	-	-	+	+	+	-	-	-	-	-	-	+
23	27	m	li.parieto-zentral	T.E.	-	+	-	-	+	+	+	-	-	-	+	+	+	-
25	18	m'	li.temporal, Fissura Sylvii	T.E.	+	+	+	-	+	-	-	-	-	-	+	+	-	+
26	32	m	li.parieto-occ. tief	T.E.	-	+	-	-	-	-	-	-	-	-	-	+	-	+
27	22	m	re.parietal, tief	T.E.	-	-	+	+	+	+	+	+	+	+	-	-	-	-
28	17	w	li.temporal	T.E.	+	+	-	+	+	+	+	-	+	+	-	+	+	-
29	28	w	li.frontal	T.E.	-	+	+	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	+
31	51	w	re.frontal	T.E.	+	+	-	'∓'	-	-	'∓'	+	+	'∓'	-	-	'∓'	'∓'
32	29	w	li.med.d.Insel	T.E.	-	+	-	+	+	+	+	+	+	-	-	-	-	-
36	57	w	Wurmgebiet	T.E.	+	-	+	-	-	+	-	+	+	+	-	+	-	-

T.O. = Teilop.
T.E. = Totalexstirpation
a. = anamnestisch
p. = postoperativ
k. = katamnestisch

Geschl. = Geschlecht
Kopfschm. = Kopfschmerzen
Arb.fähig = Arbeitsfähigkeit
∓ = beschränkt arbeitsfähig
\+ = vorhanden
\- = nicht vorhanden
'∓' = verstorben
∓ = arbeitsunfähig

Kopfschmerzen traten bei insgesamt 17 Patienten (ca 74 %) dieser Gruppe auf. Auffällig durch Kopfschmerzen als einziges Symptom wurden jedoch nur 3 Patienten (ca 13 %), die Fälle 3, 28, 36.

Fall 3: Die 20-jährige Patientin war nie ernstlich krank gewesen. 8 Wochen vor der stationären Behandlung waren bei ihr anhaltende Kopfschmerzen aufgetreten, die vorwiegend über dem Hinterkopf lokalisiert waren. Gelegentlich hatte sie in den 8 Wochen erbrochen und Schwindelanfälle gehabt, außerdem klagte sie über Doppelbilder.

Befunde:

Bds. Stauungspapille von 3-4 Dptr., homonyme Hemianopsie links. Schwerer Herdbefund über dem mittleren und hinteren Schädeldrittel links im EEG. Rö.-Schädel: Ausdünnung des Dorsum sellae. Rechtsseitiges Carotisangiogramm: Deutliche Linksverlagerung der A. cerebri anterior und posterior, in der späteren Phase ebenfalls der zentralen Hirnvenen. Im temporo-occipitalen Bereich stellte sich ein großes Gefäßkonvolut dar. Bei der Operation sah man im temporo - occipitalen Übergangsbereich das Angiom, das in Fünfmarkstücksgröße die Hirnoberfläche erreichte. Das Angiom konnte ohne Schwierigkeiten aus der umgebenden Markzone gelöst werden, allerdings mußte der Ventrikel breit eröffnet werden.

Postoperativ ließ sich keine Stauungspapille mehr feststellen; es bestand aber nach wie vor die linksseitige Hemianopsie, außerdem war es zu einer ausgeprägten Hemispastik links gekommen, so daß die Patientin zunächst kaum gehfähig war. Psychisch bot sie nichts Auffälliges. 3 Jahre nach der Operation ging es der Patientin gut; die grobe Kraft war links gegenüber rechts etwas vermindert, die Reflexe waren links gesteigert, die linksseitige Hemianopsie hatte sich nicht zurückgebildet. Die Patientin war voll arbeitsfähig.

Auch bei Fall 36 bestanden seit einigen Wochen starke Kopfschmerzen und Erbrechen. Die 57-jährige Patientin war deutlich bewußtseinsgetrübt, hinsichtlich Zeit, Ort und der eigenen Person

desorientiert. Neurologisch fiel lediglich eine linksseitige Facialisschwäche auf.
Im EEG waren über der rechten Hemisphäre vermehrt Theta- und Deltawellen eingestreut. Die Ventriculographie zeigte ein deutlich erweitertes, mittelständiges Ventrikelsystem; der Aquädukt war abgewinkelt und in seiner Darstellung unterbrochen.

Intra operationem fand sich ein etwa daumengroßes Angiom im Wurmbereich.

Der postoperative Heilungsverlauf blieb komplikationslos. Allerdings kam es vorübergehend zu Sprachstörungen sowie zu fortschreitenden psychischen Veränderungen nach Art einer Psychose, die eine Verlegung auf eine geschlossene Abteilung notwendig machte.

Krampfanfälle verschiedener Art bestanden bei 8 Patienten (ca 35 %) vor der Operation. Bei 3 Fällen (4, 5 und 27) traten sie auch postoperativ noch auf. 2 Patienten (Fälle 28 und 32), die präoperativ anfallsfrei waren, erkrankten nach der Operation an einem Anfallsleiden.

Fall 4 soll näher beschrieben werden.

Die Familienanamnese war unauffällig, sie enthielt weder Anfalls- noch Augenleiden.

Bei der 20-jährigen Patientin bestanden seit früher Kindheit Glaukomanfälle. Mit 7 Jahren erblindete sie, zwei Jahre später mußten beide Augen enukleiert werden. Nach Beendigung der Schulzeit - sie besuchte die Grund- und Mittelschule einer Blindenanstalt - wurde sie Masseuse und arbeitete in der Bäderabteilung eines Kurortes.

Vor vier Jahren traten bei ihr die ersten generalisierten Krampfanfälle auf, zunächst vierteljährlich, während des letzten Jahres fast wöchentlich. Sie gingen meistens ohne Aura einher und waren unabhängig von der Tageszeit. Einnässen und Zungenbisse; Terminalschlaf bis zu einer Dauer von zwei Tagen. Trotz antikonvulsiver Therapie zeigten die Anfälle keine Rückbildungstendenz.
Bei der Aufnahmeuntersuchung fielen zunächst

Verbrennungen 2. - 3. Grades auf, die sich die Patientin beim vorletzten Anfall durch Sturz gegen eine Heizung zugezogen hatte.

Neurologischer Befund: Hypästhesie im Trigeminus, Hemihypästhesie und Hemihypalgesie rechts. Schwache Auslösbarkeit der Eigenreflexe der oberen Extremitäten, Fehlen der Reflexe der unteren Extremitäten, keine Pyramidenbahnzeichen. Psychisch war die Patientin bewußtseinsklar, zeitlich, örtlich und zu ihrer Person orientiert. Sie war allerdings sehr kontaktscheu, so daß ein Gespräch nur mit Mühe herzustellen war.

EEG: Allgemeine Veränderungen, reiche Thetaaktivität, Tendenz zur Verlangsamung.

Pneumencephalogramm: Verlagerung und Neigung des Ventrikelseptums nach rechts.

Echoencephalogramm: o.B.

Hirnszintigramm: Pathologische Verstärkung der Aktivität paramedian und rechts parietal.

Carotisangiographie rechts und links: Ausgedehntes arteriovenöses Angiom vorne paramedian und sinusnah; Erweiterung der zuführenden Gefäße, nämlich der rechten Arteria cerebri anterior sowie aszendierender Mediaäste. Zustrom ebenfalls über die linke Arteria cerebri anterior. Entleerung über z.T. erweiterte Venen in den Sinus sagittalis superior; Weitstellung auch der inneren Venen.

In Hypothermie wurde eine rechts fronto-parietale Trepanation durchgeführt; Eröffnung der Dura. Unmittelbar vor der Zentralwindung fand sich, parasagittal gelegen, das hühnereigroße Angiom, dessen Gefäßkonvolute so kompakt waren, daß in diesem Gebiet kein Hirngewebe mehr erkennbar war. Zum Angiom hin und vom Angiom weg zogen zahlreiche, bis fingerdicke Gefäße, die hellrotes Blut führten. Nach sorgfältiger Abklemmung und Durchtrennung der Gefäße konnte das Angiom in toto herausgenommen werden. Es wog im praktisch blutfreien Zustand noch immer 20 Gramm.

Unmittelbar nach der Operation konnte die Patientin ihre linksseitigen Extremitäten, wenn auch deutlich eingeschränkt, bewegen. Erst nach Ablauf von 3 Tagen entwickelte sich eine vollständige Halbseitenlähmung links, die auch im weiteren Verlauf keine Rückbildungstendenz zeigte. Knips, Trömner, Babinski, Gordon und Oppenheim waren links jetzt positiv. Es bestanden linksbetonte Sehnenreflexe, Hypästhesie am linken Fuß und distalen Unterschenkel, ab hier proximalwärts

Anästhesie. Der Temperatursinn war links ebenfalls gestört. Weiterhin fanden sich eine Hypästhesie im Versorgungsbereich des 2. und 3. Astes des rechten Trigeminus und eine hochgradige Hypakusis rechts.

Psychisch erschien sie leicht euphorisch. Der Kontakt zu ihr ließ sich leichter herstellen als vor der Operation. In der 6. postoperativen Woche traten erneut epileptische Anfälle auf.

Für ein Jahr wurde die Patientin in einem Pflegeheim untergebracht, dann wurde sie probeweise als Masseuse in einer Klinik angestellt. Der Versuch mußte nach kurzer Zeit jedoch wieder abgebrochen werden, da die Patientin wesensverändert und psychisch immer noch nicht ausgeglichen war. Heute lebt sie in einem Heim und ist nur unter besonderer psychologischer Führung bedingt arbeitsfähig.

Zu präoperativen Blutungen kam es bei 16 Patienten (ca 70 %). Alle 16 Angiome hatten weniger als ein Monat vor der Aufnahme geblutet.

Fall 2 wurde im akuten Stadium operiert, und zwar am ersten Tag nach der Blutung.

Zur Vorgeschichte der 51-jährigen Patientin sei gesagt, daß bei ihr insgesamt dreimal (2953, 1956 und 1966) ein Anfall mit Bewußtlosigkeit aufgetreten war. Dabei hatte sie geschrieen, den rechten Arm und das rechte Bein weggestreckt, die Augen verdreht, Schaum vor dem Mund gehabt und eingenäßt. Nach dem letzten Anfall kam sie zur Abklärung in die Klinik. Der psychische und neurologische Befund waren unauffällig. Auf der Schädelübersichtsaufnahme sah man eine leichte Verlagerung der Pinealis nach rechts; Hirnszintigramm und Pneumencephalogramm waren nicht pathologisch verändert, der Liquor war o.B.
Das Provokations-EEG ergab einen Herdverdacht links temporal. Im linksseitigen Carotisangiogramm kam es zur Darstellung eines gefäßreichen Angioms in der hinteren Temporalregion mit einem weiten zuführenden Gefäß aus der Mediagruppe und weiten abführenden Venen in den Sinus transversus. Von einem operativen Eingriff wurde wegen der Lokalisation des Angioms im Bereich des Sprachzentrums abgesehen.

5 Wochen später wurde die Patientin erneut eingeliefert wegen heftiger Kopfschmerzen, die am Aufnahmetag begonnen hatten. Die Patientin war benommen, reagierte aber auf Anruf und Schmerzreiz; die Bewußtseinstrübung verschlechterte sich, es kam zum Erbrechen, zu einer motorischen und sensorischen Aphasie sowie zu einer Hemiparese rechts.

Das jetzt angefertigte Angiogramm ergab eine große, raumfordernde, vom Angiom ausgehende Blutung. Der Liquor war xanthochrom.

Die Patientin wurde in die Neurochirurgie verlegt und am nächsten Tag operiert. Nach Eröffnung der Dura fand sich ein 5 mm dickes subdurales Hämatom. Die im Angiogramm nachgewiesene Blutung hatte das Hirn im Bereich der hinteren oberen Temporalwindung durchbrochen. Die Blutungshöhle wurde entleert und das Angiom, soweit es in die Blutungshöhle hineinragte, geklippt. Als Blutungsquelle stellte sich eine aneurysmatische Erweiterung im Bereich des Angioms dar. Dieses Aneurysma und Teile des Angioms wurden reseziert.

Postoperativ besserte sich die Bewußtseinslage der Patientin überraschend schnell; die Aphasie und die rechtsseitige Parese zeigten ebenfalls deutliche Rückbildungstendenz. Bei der zwei Monate nach der Operation erfolgenden Entlassung konnte die Patientin allein gehen. Die abschließende EEG-Kontrolle ergab noch einen Herdbefund links; die Sprachschwierigkeiten waren noch erheblich.

Zwei Jahre später waren unter prophylaktischer antiepileptischer Behandlung keine Anfälle mehr aufgetreten. Die Sprachstörungen hatten sich sehr gebessert; die Patientin versorgte voll ihren Haushalt.

Motorische Ausfälle wurden präoperativ bei 12 Patienten (52,2 %) nachgewiesen. Sofort nach der Operation erhöhte sich die Zahl der Patienten mit Störungen der Motorik auf 13 (56,5 %). Die katamnestische neurologische Untersuchung ergab in 9 Fällen (39,2 %) motorische Ausfälle. Fall 32 wurde arbeitsunfähig infolge der nach zwei Jahren noch anhaltenden Hemiparese.

Die Patientin hatte am Aufnahmetag zunächst ein heftiges Zucken der linken Gesichtshälfte verspürt, war dann zusammengebrochen, angeblich aber nicht bewußtlos gewesen. Beim Wiederaufrichten bemerkte sie, daß sie die linke Körperhälfte nicht mehr bewegen konnte.

Befund: 29-jährige, bewußtseinsgetrübte Patientin, Gravidität Mens VI. Spastisch durchgehende Hemiparese links mit Betonung des Armes. Positiver Trömner, Babinski, Gordon und Oppenheim, Patellar- u. Fußklonus. Die Hirnnerven waren unauffällig; keine Stauungspapille. Nackensteifigkeit, blutiger Liquor. Im EEG dysrhythmischer Kurvenablauf ohne sicheren Seitenhinweis oder Herdbefund. Echoencephalographisch keine Verlagerung der Mittelstrukturen. Im rechtsseitigen Carotisangiogramm stellte sich parasagittal im mittleren Sinusdrittel ein arteriovenöses Angiom dar, das im wesentlichen von der Arteria cinguli versorgt wurde.

In den folgenden Tagen besserte sich die Bewußtseinslage der Patientin, sie war nun zeitlich und örtlich regelrecht orientiert. Es fiel jedoch eine rasch wechselnde Stimmungslage im Sinne eines Psychosyndroms auf.

Bei der sechs Wochen später in Hypothermie durchgeführten Operation wurde, vom Mittelspalt ausgehend, zunächst die hypertrophierte Arteria cinguli mehrfach geklippt und dann durchtrennt. Man stieß auf eine alte Blutungs- und Erweichungshöhle, die mit dem Seitenventrikel kommunizierte. Sie wurde mitsamt dem angiomatös veränderten Bezirk in toto exstirpiert.

Postoperativ verstärkte sich vor allem das schon erwähnte Psychosyndrom, ebenso die Parese. Der sonstige Verlauf war komplikationslos, die Wundheilung ungestört. Auch der weitere Verlauf der Schwangerschaft blieb ohne Besonderheiten. Zur Entbindung ging die Patientin in ein anderes Krankenhaus.

Bei der Wiedervorstellung, zwei Jahre nach der Operation, bestand noch immer die schwere spastische Hemiparese links; psychisch erschien die Patientin munter, besonnen und geordnet. Das EEG zeigte einen leichten Herdbefund über dem mittleren Schädeldrittel rechts. Trotz antikonvulsiver Medikation waren gelegentlich noch Krampfanfälle vorgekommen.

Es sei betont, daß 2 der 9 Kranken (Fälle 17 und 18) mit späten postoperativen motorischen Ausfällen präoperativ keine solchen Störungen aufwiesen, während sich bei 4 Patienten (Fälle 2, 20, 21 und 25) die vor dem Eingriff vorhandenen Paresen nach der Operation zurückbildeten.

Fall 18: Bei dem 28-jährigen Patienten hatten vor einigen Jahren vorübergehend heftige Kopfschmerzen bestanden, sonst fand sich in der Anamnese nichts Auffälliges. Drei Tage vor Einlieferung in die Klinik waren erneut starke Kopfschmerzen mit Erbrechen und Bewußtseinstrübung aufgetreten. Zur Zeit der Aufnahme war der Patient somnolent.

Ausgeprägte Nackensteifigkeit und Kernig'sches Zeichen waren nachweisbar. Die Eigenreflexe waren ohne sichere Seitendifferenz, die Reflexe der Babinski-Gruppe waren links stärker als rechts auszulösen.

Die Lumbalpunktion ergab blutigen Liquor. Bei der rechtsseitigen Carotisangiographie waren keine pathologischen Veränderungen festzustellen, das linksseitige Carotisangiogramm zeigte eine Gefäßmißbildung im Versorgungsgebiet der A. cerebri media.

Zwei Wochen nach der Aufnahme wurde der Patient operiert. Nach Eröffnung des Schädels und der Hirnhäute sah man entsprechend dem Angiogramm eine dicke Vene, die vom oberen Drittel der Fissura Sylvii zum Sinus longitudinalis zog, und die arterielles Blut führte. In der Fissura Sylvii stieß man auf eine feine Gefäßverzweigung, aus der die Vene herauskam und in welche ein kräftiger Ast der A. cerebri media mündete. Ein Teil der Angiomgefäße wurde entfernt, der Rest stehengelassen und durch Koagulation bzw. Klippung aus dem Kreislauf ausgeschaltet.

Zunächst wurde die Ausschaltung des arteriovenösen Angioms vom Patienten gut vertragen, es stellten sich keine neurologischen Ausfallserscheinungen ein. Am dritten postoperativen Tag kam es als Folge einer retrograden Gefäßthrombose, die angiographisch festgestellt wurde, zu einer schweren Hirnschwellung mit rechtsseitiger Hemiparese und Aphasie, so daß eine Entfernung des ausgesägten Knochenfragmentes in einer zweiten Sitzung notwendig wurde. Daraufhin besserte

sich der Zustand des Patienten innerhalb weniger Tage, ohne daß jedoch die Aphasie und die Parese beeinflußt werden konnten.

Fünf Jahre nach der Operation bestanden noch immer die rechtsseitige Hemiparese sowie erhebliche Sprachstörungen. Der Patient war arbeitsunfähig.

6 Patienten (ca. 26 %) hatten psychische Störungen bei Klinikaufnahme. Postoperativ erhöhte sich die Zahl auf 12 (ca. 52 %), während katamnestisch nur 5 Patienten (21,7 %) solche Störungen aufwiesen. Bei den Fällen 5 und 28 waren die psychischen Veränderungen erst postoperativ eingetreten. Sie bestanden nach 8 bzw. 2 Jahren in einer Verlangsamung.

Fall 27 war schon bei der Aufnahme verlangsamt. Er soll näher beschrieben werden:

Der 22-jährige Patient hatte erstmals 10 Monate vor der Aufnahme einen Anfall mit Bewußtseinsverlust und Krämpfen beider Arme und Beine. Die Anfälle wiederholten sich im Abstand von vier Wochen, sie traten meist beim Einschlafen auf. Dauer eines Anfalls angeblich 3-4 Minuten, danach einige Stunden Schlaf. Kein Urinabgang, kein Zungenbiß. Oft verspürte der Patient ein taubes Gefühl in der gesamten linken Körperhälfte, seit einem Vierteljahr war die linke Gesichtshälfte gelähmt.

Bei der Erstuntersuchung fanden sich eine deutliche Facialisschwäche links, ein feinschlägiger Nystagmus nach links, eine Hypästhesie der linken Körperhälfte, eine Abschwächung der linksseitigen Bauchhautreflexe und eine Dysdiadochokinese der linken Hand. Psychisch war der Patient deutlich verlangsamt, seine Sprechweise war monoton.

Das EEG zeigte einen Herdbefund rechts parietal und präzentral, geringer auch temporal. Im Pneumencephalogramm erschien der rechte Seitenventrikel etwas komprimiert und zur linken Seite gedrängt. Im rechtsseitigen Carotisangiogramm

fiel eine schwache Abweichung der A. cerebri anterior nach links und eine Spreizung der Temporalaufzweigung der Media auf.

Intra operationem sah man ein tief im Marklager des rechten Parietallappens gelegenes traubenförmiges Angiom. Es konnte total exstirpiert werden.

Am Abend des Operationstages kam es zu einer rasch zunehmenden motorischen und sensilblen Lähmung, die eine Revision des Operationsgebietes notwendig machte; diese gab ein starkes Hirnödem zu erkennen.

Die zunächst vollständige Paralyse der linken Körperseite bildete sich langsam zurück.

Der Patient war bewußtseinsklar, sein Denken war jedoch stark verlangsamt.

Nachuntersuchung fünf Jahre später:

Neurologischer Befund: durchgehende spastische Hemiparese links; Rossolimo und Mendel-Bechterew'sches Phänomen links positiv, ebenfalls Trömner.

Unerschöpflicher Achillessehnen- und erschöpflicher Patellarsehnenklonus links.

Psychisch war er bewußtseinsklar und richtig orientiert, aber deutlich dement. Er war arbeitsunfähig.

Sprachstörungen waren präoperativ bei 6 Kranken (ca. 26 %) aufgetreten. Nach der Operation ließen sich Sprachstörungen verschiedenen Ausmaßes bei 9 Patienten (ca. 39 %) feststellen. 4 dieser 9 Patienten, nämlich die Fälle 18, 26, 28 und 36, waren präoperativ nicht aphsisch.

Fall 18 ist bereits in Zusammenhang mit den motorischen Ausfällen näher beschrieben worden.

Fall 26 war ein 32-jähriger Mann, der plötzlich bewußtlos geworden war und vier Stunden später einen hirnorganischen, rechts betonten Anfall erlitt. Nach dem Terminalschlaf war er bewußtseinsklar und wies keine neurologischen Ausfälle auf. EEG: dysrhythmisch; flache Thetaeinstreuung links ohne sicheren Herd.

Hirnszintigramm: Aktivitätsanreicherung links occipital. Carotisangiographie links: großes arteriovenöses Angiom parieto-occipital bis ins Marklager reichend.

Nach der Operation kam es zu einer Aphasie, die sich relativ schnell zurückbildete, so daß bei der Entlassung nur noch Wortfindungsstörungen bestanden.

Nicht so günstig war der Verlauf bei Fall 28, einer 17-jährigen Patientin:

Bereits seit einigen Jahren waren bei ihr gelegentlich Kopfschmerzen aufgetreten, die jedoch seit drei Monaten an Intensität zunahmen und jetzt mit Übelkeit verbunden waren. Bei der Aufnahme war die Patientin deutlich somnolent; auf forcierten Anruf aber reagierte sie und war dabei örtlich und zeitlich orientiert.

Neurologisch fand sich eine mäßige Nackensteife, eine deutliche Stauungspapille, die links stärker ausgeprägt war als rechts, eine Okulomotoriusparese links, sonst keine weiteren Ausfälle.

Im Echoencephalogramm sah man eine Verlagerung der Mittelstruktur um 8 mm nach rechts. Das EEG zeigte leichte allgemeine Veränderungen, sowie einen Seitenhinweis links. Das Carotisangiogramm stellte eine große links-temporale Raumforderung dar, ausgehend vom Bereich der mittleren Schädelgrube. Unterhalb des Abganges der A. cerebri media sah man eine policyklische, aneurysmatische Aussackung. Weiterhin fielen frühe venöse Abfluß- bzw. Kurzschlußbildungen zur Basis und kräftige Abflußwege aus der Fissura Sylvii auf.

Bei der links-temporalen Freilegung stieß man bereits an der Oberfläche des Temporallappens auf arteriovenöse Gefäßmißbildungen. In der Tiefe wurde dann ein ausgedehntes intracerebrales Hämatom inmitten eines großen Angioms ausgeräumt, dann erfolgte die totale Entfernung der angiomatösen Gefäßbezirke.

Postoperativ kam es in der Schwellungsphase zu tiefer Bewußtlosigkeit, außerdem stellten sich eine komplette rechtsseitige Hemiplegie sowie eine linksseitige Okulomotoriusparese ein. Nur ganz allmählich kam es ab dem 10. postoperativen Tag zu einer Bewußtseinsaufhellung. Es bestanden

jetzt eine motorische Aphasie, ein schweres Psychosyndrom und Jackson-Anfälle; diese gingen nach medikamentöser Einstellung zurück.

Das Kontroll-EEG hatte sich gegenüber der Vorableitung gebessert, allerdings fanden sich noch immer Zeichen einer erhöhten Krampfbereitschaft.

Nur sehr langsam besserte sich der Zustand der Patientin; erst vier Monate nach der Operation war sie fähig, am Stock zu gehen. Der rechte Arm war noch paralytisch. Die Aphasie bildete sich etwas zurück, zusätzlich lag jetzt noch eine Alexie vor.

Zwei Jahre nach der Entlassung bestanden noch immer erhebliche Sprachstörungen, eine Parese des rechten Armes und eine Restparese des gleichseitigen Beines.

Die Patientin war arbeitsunfähig.

Ausführlich beschrieben werden soll zum Schluß noch

Fall 25.

Hierbei handelte es sich um einen 18-jährigen Oberschüler mit einem arteriösen Angiom in der linken Fissura Sylvii.

Die Anamnese war unauffällig. Die ersten Symptome äußerten sich in den frühen Morgenstunden des Aufnahmetages in Form von plötzlich einsetzenden Kopfschmerzen und kurzdauernden Bewußtseinsverlusten.

Auf der Fahrt ins Krankenhaus - von mehreren Häusern wurde er abgewiesen - hatte er gekrampft und erbrochen.

Befunde:

Neurologisch: Sehr weit gestellte Pupillen, links weiter als rechts; prompte Reaktion auf Licht und Konvergenz; leichter Horizontalnystagmus. Eigenreflexe rechts lebhafter als links. Bauchdeckenreflex beidseits nicht auslösbar. Keine Kloni, keine pathologischen Reflexe der Babinski-Gruppe. Deutliche motorische Aphasie, verbunden mit Wortfindungsstörungen.

Psychisch: Situationsadäquat. Durch geeignete Befragung zeitlich, örtlich und zur Person orientiert.

In dem linksseitigen Carotisangiogramm kam es, von einem hinteren Opercularast ausgehend, zur Darstellung mehrerer aneurysmatisch erweiterter Gefäßabschnitte, aus denen sich sehr bald eine große, frühabführende Vene nach temporal und unten sowie etwas später eine weitere Vene, die in den Sinus sagittalis superior mündete, entwickelten. Das Angiom lag tief im Marklager, wie auf den Sagittalaufnahmen zu erkennen war.

Trotz des ungünstigen Sitzes im Bereich des Sprachzentrums entschloß man sich zur Operation, da der Patient Linkshänder war.

Im postoperativen Verlauf traten keine Komplikationen auf. Die motorische Aphasie und die Wortfindungsstörungen gingen durch intensives Üben zurück. Drei Monate nach der Operation war der Patient wieder gesund. Er ging zur Schule; es bestanden auch keinerlei Sprachstörungen mehr.

Letalität

Von den 23 Patienten der Gruppe I starben 2.

Fall 16: 19-jährige Patientin mit einem rechts parietal gelegenem Angiom. 3 Monate vor der Operation traten die ersten Symptome auf: Schwindel, Übelkeit und Hemiparese links. Die Patientin befand sich zu jenem Zeitpunkt im 7. Schwangerschaftsmonat.

Bei der Untersuchung fanden sich eine Parese des linken Facialismundastes, eine beinbetonte linksseitige Hemiplegie, ein positiver Babinski links sowie blutiger Liquor. Um eine intracranielle Drucksteigerung und eine eventuelle erneute Blutung aus dem Angiom während des Geburtsaktes zu vermeiden, wurde im 8. Schwangerschaftsmonat eine Schnittentbindung vorgenommen. Wenige Tage nach der Entbindung kam es zur erneuten Blutung; die Patientin wurde im akuten Stadium totalexstirpiert. Postoperativ bestanden eine spastische Hemiparese links, eine linksseitige Facialisparese und Bewußtseinstrübung.

3 Wochen nach der Totalexstirpation verstarb die Patientin im Coma hepaticum. Wie der Sektionsbefund ergab, war die Leber hochgradig geschrumpft. Eine erneute Blutung im Gehirn war nicht nachweisbar, das Operationsgebiet rechts parietal war unauffällig. Damit ist als primäre Todesursache die Lebererkrankung anzusehen, nicht die Angiomoperation.

Bei Fall 31 handelte es sich um eine 52-jährige Patientin, die seit mehreren Jahren unter heftigen Kopfschmerzen litt. Vor der Klinikaufnahme bestanden Erbrechen, 24-stündige Ohnmacht mit Urin- und Kotabgang. Bei der Untersuchung war die Frau stark bewußtseinsgetrübt.

Im Hirnszintigramm fand sich eine ausgeprägte Aktivitätsanreicherung rechts frontal; die Carotisangiographie zeigte an gleicher Stelle ein ausgedehntes arteriovenöses Angiom.

Bei Eröffnung des Schädels stieß man auf ein intracranielles Hämatom; das Angiom konnte totalexstirpiert werden. Nach der Operation war die Patientin zunächst wach und wies keine neurologischen Ausfälle auf. Am 10.postoperativen Tag kam es zur Infektion der Atemwege und des Harntraktes sowie zu einer schweren Gelbsucht. Die Patientin verstarb am 13. postoperativen Tag infolge Kreislaufversagens.

Gruppe II, nicht operierte Fälle

FALL	ALTER	Geschl.	Sitz	Therapie	Kopfschmerz	Blutung	Krampfanfälle		Motor. Störungen		Psych. Störungen		Sprachstörungen		Arbeitsfähigkeit
							a.	k.	a.	k.	a.	k.	a.	k.	
1	58	w	li. fronto-präzentral	sympt.	+	+	+	−	+	+	+	+	+	+	±
7	27	w	li. parieto-occipito-temporal	sympt.	−	+	+	'∓'	−	'∓'	−	'∓'	−	'∓'	'∓'
8	25	m	li. temporal	Rö.	−	−	−	−	+	+	+	−	−	−	+
9	36	m	li. parietal	sympt.	+	+	−	'∓'	−	'∓'	−	'∓'	−	'∓'	'∓'
10	11	w	li. parietal tief	sympt.	−	+	+	−	+	+	−	−	+	+	+
11	40	m	li. temporo-parietal, tief	sympt.	−	−	−	−	+	+	−	−	+	+	+
12	47	m	li. fronto-zentral	sympt.	−	−	−	−	+	+	+	+	+	+	−
14	27	m	li. fronto-temp., tief, medial	sympt.	+	−	+	+	+	−	+	+	+	−	+
24	52	m	li. temporal	sympt.	+	+	−	−	−	−	+	−	+	−	+

Gruppe II, nicht operierte Fälle

FALL	ALTER	Geschl.	Sitz	Therapie	Kopfschmerzen	Blutung	Krampfanfälle		Motor. Störungen		Psych. Störungen		Sprachstörungen		Arbeitsfähigkeit
							a.	k.	a.	k.	a.	k.	a.	k.	
30	36	w	re.temporo-basal	sympt.	+	-	-	-	+	-	+	-	+	-	+
33	23	m	re.parieto occipital	sympt.	+	+	+	-	-	-	-	-	+	-	+
34	8	w	Hirnstamm, medial	sympt.	-	-	-	-	-	-	+	+	-	-	+
35	19	m	li.fronto-parietal	sympt.	+	-	+	+	-	-	-	-	-	-	+
37	35	m	re.fronto-parietal medial	sympt.	+	+	-	-	+	+	+	+	+	-	±
38	40	m	re.fronto-temporal	sympt.	-	-	-	-	+	+	+	+	-	-	-

a = anamnestisch
k = katamnestisch
\+ = vorhanden
\- = nicht vorhanden

Arbeitsfähigkeit:

\+ = voll arbeitsfähig
± = beschränkt arbeitsfähig
\- = arbeitsunfähig

Gruppe II

Diese Gruppe umfaßt 15 Patienten, die konservativ behandelt wurden. Bei der Mehrzahl der Fälle wurde ein operativer Eingriff von seiten der Neurochirurgen abgelehnt wegen Sitz oder Ausdehnung des arteriovenösen Angioms.

Kopfschmerzen wurden von 8 Patienten (ca. 53 %) angegeben; in 3 Fällen (24, 30 und 33) waren sie der Anlaß zur klinischen Aufnahme.

Fall 30: 36-jährige Krankenschwester, die seit drei Jahren unter Kopfschmerzen litt, die immer halbseitig auftraten, aber zwischen rechts und links wechselten. Am Tage vor der Einweisung war es zu besonders starken Kopfschmerzen rechts gekommen mit Gleichgewichtsstörungen, Doppeltsehen und Sprachstörungen.

Bei der Aufnahme war die Patientin bewußtseinsklar, bot jedoch eine deutliche hirnorganische Wesensänderung, die vor allem durch Verlangsamung, flache Euphorie und Kritikschwäche gekennzeichnet war.

Neurologisch ließen sich eine Facialisparese links sowie eine Glossopharyngeus- und Hypoglossusschwäche feststellen. Die Reflexe an den Extremitäten waren seitengleich, Hypästhesie im Bereich des linken Beines und der linken Rumpfseite.

Schädelübersichtsaufnahme: o.B.

EEG: Herdzeichen über der rechten Hirnmitte.

Pneumencephalogramm: Stärkere Luftansammlung rechts temporo-parietal; geringgradige Erweiterung der Seitenventrikel.

Carotisangiographie rechts: multiple kleinere arteriovenöse Angiome rechts temporo-basal. Eine operative Ausschaltung des Angioms wurde neurochirurgischerseits abgelehnt.

Bereits nach wenigen Tagen konnte eine deutliche Rückbildung der psychischen Störungen beobachtet werden. Bei der Entlassung bestand lediglich noch eine leichte Facialis- und Glossopharyngeusschwäche. Subjektiv fühlte sich die Patientin beschwerdefrei.

Nach einem Monat war sie wieder voll arbeitsfähig.

Fall 24: Bei dem 52-jährigen Patienten waren fünf Tage vor der Aufnahme plötzlich rasende Kopfschmerzen und häufiges Erbrechen aufgetreten. Während der Erstuntersuchung war der Patient benommen, teilweise aphasisch und leicht verwirrt.

Neurologisch imponierte eine Nackensteifigkeit, ein positiver Babinski rechts und eine träge Lichtreaktion der Pupillen. Der Liquor war blutig.

Die Untersuchungen wie Hirnszintigramm, Echoencephalogramm und Elektroencephalogramm gaben einen Seitenhinweis links. Im linksseitigen Carotisangiogramm stellte sich im hinteren Temporallappen ein großes arteriovenöses Angiom dar, das von einem hypertrophierten Mediaast gespeist wurde.

Eine eventuelle Operation wurde vom Patienten abgelehnt.

Im Laufe des stationären Aufenthaltes kam es zu einem relativ raschen Abklingen der neurologischen Symptome; auch die anfänglich heftigen Kopfschmerzen ließen an Intensität nach.

Bei der Kontrolluntersuchung ein Jahr später war er beschwerdefrei und arbeitsfähig.

Zu Blutungen war es bei 7 Patienten (46,7 %)gekommen; sie alle wurden im akuten Stadium eingeliefert. Die Fälle 7 und 9 starben an den Folgen der Blutung; sie werden weiter unten ausführlich beschrieben.

Fall 10, ein 10-jähriges Mädchen, welches früher nie ernsthaft krank gewesen war, und das am Tage der Aufnahme plötzlich beim Rollschuhlaufen bewußtlos zusammengebrochen war.

In der Klinik war das Kind noch stark bewußtseinsgetrübt, aphasisch und rechtsseitig gelähmt. Noch am gleichen Tag erlitt es einen Jacksonanfall.

Die linksseitige Carotisangiographie zeigte ein hochparietal in der Gegend der Zentralregion gelegenes arteriovenöses Angiom, das in diesem Bereich die Hemisphäre quer durchsetzte. Der wesentliche Versorgungsanteil kam aus einer präzentralen Mediaverzweigung; der venöse Abfluß führte sowohl in eine aszendierende Parietalvene als auch in die V. centralis.

Echoencephalographisch ergab sich eine Verlagerung der Mittellinie um 4 mm nach rechts; das EEG bot einen schweren Herdbefund über dem vorderen und mittleren Schädeldrittel links. Der Liquor stand unter leicht erhöhtem Druck und war blutig.

Von einem operativen Vorgehen mußte in Hinsicht auf den ungünstigen Sitz des Angioms abgesehen werden.

Nur ganz allmählich klarte das Bewußtsein beginnend mit der dritten Behandlungswoche auf. Es bestand aber immer noch die motorische Aphasie, weiterhin eine zentrale Facialisparese rechts und eine rechtsseitige Hemiparese mit Reflexsteigerung und positiven Pyramidenbahnzeichen.

Es lag eine Intelligenzminderung mittleren Grades vor.

Unter antikonvulsiver Therapie traten keine weiteren Anfälle auf.

Zei Jahre später wurde das Mädchen nachuntersucht. Es besuchte inzwischen wieder regelmäßig die Schule; die Sprache war langsam aber deutlich. Die Eigenreflexe der rechten Extremitäten waren noch gesteigert, außerdem bestand noch eine leichte Residualparese. Das Mädchen schrieb jetzt mit der linken Hand.

Die psychologische Untersuchung zeigte eine signifikante Verbesserung der intellektuellen Leistungsfähigkeit.

Fall 33 betrifft ein inoperables arteriovenöses Angiom rechts parasagittal, das zu einer leichten Blutung geführt hatte, Der 33 Jahre alte Patient klagte über heftige Kopfschmerzen und Sehstörungen.

Während des stationären Aufenthaltes kam es nach der Arteriographie zu einem typischen epileptischen Anfall. Dennoch ließen die subjektiven Beschwerden relativ schnell nach, so daß der Patient sechs Wochen später gesund entlassen werden konnte.

Seinen Beruf als Kraftfahrer übte er weiterhin aus.

Bei insgesamt 6 Patienten (40 %) dieser Gruppe war es zu Krampfanfällen gekommen. Bei den Fällen, 1, 7, 10 und 33 waren sie kombiniert mit einer Blutung.

Fall 14 hatte die längste Anamnese von allen Patienten. Im Alter von 13 Jahren erlitt der Patient erstmals einen generalisierten Krampfanfall mit nachfolgender Hemiparese rechts und totaler Aphasie. Nach wenigen Monaten hatten sich diese Störungen aber weitgehend zurückgebildet.

13 Jahre später kam es erneut zu Anfällen, die jacksonartig auf der rechten Seite anfingen und dann in einen generalisierten Anfall übergingen.

Die neurologische Untersuchung ergab bei dem inzwischen 27-jährigen Patienten eine Steigerung der Reflexe rechts, sowie einen positiven Trömner und Rossolimo. Die grobe Kraft der rechten Extremitäten war deutlich reduziert, außerdem bestand rechts eine Hypästhesie. Im Bereich der Hirnnerven war eine angedeutete Schwäche des rechten Facialismundastes festzustellen. Ein Anhalt für eine Stauungspapille war nicht gegeben. Die Sprache war langsam und etwas verwaschen. Psychisch erschien der Patient verlangsamt.

Die Röntgenaufnahmen des Schädels ließen keine pathologischen Veränderungen erkennen.

Im EEG fand sich ein diskreter Seitenhinweis links, im Echoencephalogramm war die Mittellinie zur rechten Seite hin verschoben.

Bei den Carotisangiographien stellte sich ein ausgedehntes arteriovenöses Angiom links dar, das von beiden Seiten versorgt wurde, und das seinen Abfluß über den Sinus rectus und Sinus longitudinalis superior hatte.

Eine Operation kam wegen der Größe des Angioms nicht in Frage.

Die Nachuntersuchung 14 Jahre später ergab keine wesentliche Befundänderung. Trotz antikonvulsiver Medikamente traten von Zeit zu Zeit noch Jacksonanfälle auf, die ihn aber nicht hinderten, seiner Beschäftigung als Hilfsarbeiter nachzugehen.

Der Patient machte psychisch einen geordneten Eindruck, war jedoch etwas verlangsamt.

Fall 35: Hierbei handelte es sich um einen 19-jährigen jungen Mann mit einem großen arteriovenösen Angiom links fronto-parietal. Seit dem 15. Lebensjahr traten bei ihm gehäuft Jacksonanfälle mit Krämpfen im rechten Arm und rechten Bein auf, gelegentlich kam es zu generalisierten Anfällen.

Der Patient wurde antikonvulsiv eingestellt und konnte seine Tätigkeit als Straßenbauarbeiter wieder uneingeschränkt ausüben. Psychisch war er unauffällig.

Auch in diesem Fall wurde eine operative Ausschaltung des Angioms von den Neurochirurgen abgelehnt.

Motorische Ausfälle konnten bei 9 Patienten (60 %) nachgewiesen werden. In zwei Fällen hatten sie sich katamnestisch vollständig zurückgebildet, in allen anderen hatten sie sich weitgehend gebessert.

Fall 12 hatte seit vier Jahren gelegentlich "Schwierigkeiten" mit seinem rechten Arm und rechten Bein, außerdem war er vergeßlicher geworden.

Neurologischer Befund: linksseitige Anosmie; Hypakusis rechts. Abweichen der Zunge nach rechts. Extremitäteneigenreflexe rechts betont, positiver Babinski. BDR rechts abgeschwächt. Spastische Hemiparese rechts mit Hemihypästesie rechts, das Gesicht war nicht betroffen.

EEG: deutlicher Seitenhinweis links frontozentral.

Carotisangiographie links: fast faustgroßes arteriovenöses Angiom tief im Marklager.

Katamnestisch bestand weiterhin die spastische Hemiparese rechts.

Der Patient wurde pensioniert.

Fall 8 war der einzige Patient in diesem Krankengut, der wegen seines Angioms bestrahlt wurde.

Aus der Anamnese ging hervor, daß er mit neun Jahren Gehirnhautentzündung und mit 18 Jahren eine Schädelprellung hatte. 1945 wurde der linke Unterschenkel infolge einer Kriegsverletzung amputiert.

1948 bemerkte der damals 25 Jahre alte Mann erstmals eine Ungeschicklichkeit der rechten Hand. Zunächst wurde er mit Unterwassermassagen behandelt; da daraufhin keine Besserung eintrat, wurde er zur Abklärung in die Münchener Universitäts-Nervenklinik geschickt.

Die dortige neurologische Untersuchung ergab eine homonyme rechtsseitige Hemianopsie, eine leichte zentrale Facialisparese rechts, eine Parese des rechten Armes und chorioforme Bewegungen des Kopfes nach rechts.

Im Arteriogramm stellte sich ein arteriovenöses Angiom in den medialen Abschnitten des linken Schläfenlappens dar.

In Anbetracht der Lage des Angioms wurde eine Röntgenbestrahlung (6500 r/L) vorgenommen. Die Armbeschwerden gingen daraufhin zurück, jedoch entwickelte sich ein typisch striärer Schiefhals, der auf die Läsion der entsprechenden extrapyramidalen Zentren durch den Tumor zurückzuführen war. Nach Durchtrennung des N. accessorius sowie der vorderen und hinteren Wurzel von C_2 trat eine deutliche Besserung

der Kopfhaltung und ein Nachlassen der Spastik der Halsmuskulatur ein.

1965 kam der Patient wegen Sehstörungen, Kopfschmerzen und erneuten Torticollis spasticus in die Nervenklinik in Homburg.

Während der neurologischen Untersuchung war der Kopf frei beweglich, allerdings stellten sich immer wieder torsionsartige, zuckende Bewegungen des Kopfes zur rechten Seite ein. Die Halsmuskulatur der linken Seite verhärtete sich dabei zu festen Strängen, die rechte Halsseite wirkte insgesamt verkrampft und hart. Bei der Prüfung des Gesichtsfeldes fand sich rechts eine temporale Hemianopsie.

Am rechten Arm waren die Eigenreflexe gesteigert, Trömner und Knipsreflex waren positiv, die Sensibilität war in allen Qualitäten ungestört.

EEG: niedervoltiert, keine Seite, kein Herd.

Hirnszintigramm: links betonte Aktivitätsanreicherung.

Carotisangiographie links: sehr früh abführende Vene in unmittelbarer Nähe der A. cerebri media; in ihrem hinteren Anteil bildete diese Vene ein kleines, zart gezeichnetes Knäuel. Der Verlauf der inneren Venen war unauffällig.

Auf der Schädelübersichtsaufnahme sah man beiderseits im Schläfenbein unregelmäßig begrenzte, zahlreiche Aufhellungsherde, wobei es sich um eine Osteoradionekrose handelte.

Katamnestisch war der Patient noch voll arbeitsfähig.

9 Patienten hatten psychische Störungen als sie in die Klinik kamen. Katamnestisch waren zwei von diesen (Fälle 24 und 30) wieder völlig normal in ihren psychischen Funktionen.

Fall 34: Es handelte sich hierbei um ein 8-jähriges Mädchen, das wegen erheblicher Venenzeichnung im Gesicht zur Durchuntersuchung in die Klinik gekommen war.

Anamnestisch war, als das Kind ein Jahr alt war, in einem Berliner Krankenhaus ein Hydrocephalus internus und externus mit Stirn- und Parietalhirnatrophie festgestellt worden. Die frühkindliche Entwicklung war stark verzögert.

Bei der Untersuchung fiel eine starke venöse Zeichnung auf, die sich von den Schläfen über die seitlichen Gesichts- und Halspartien bis zur Thoraxwand erstreckte. Nach Angaben der Mutter bestand diese schon seit der Säuglingszeit.

Neurologisch fanden sich keine Auffälligkeiten.

Psychisch war das Kind deutlich debil.

Die Schädelübersichtsaufnahme zeigte einen vergrößerten Hirnschädel, das EEG keine pathologischen Veränderungen, das Hirnszintigramm eine vermehrte Aktivitätsanreicherung im Hirnstamm. Bei der Vertebralisangiographie stellte sich ein großes arteriovenöses Angiom im Bereich des Hirnstammes dar, das sich bis zum Kleinhirninterhemisphärenspalt erstreckte. Die Drainage des Angioms erfolgte über die hochgradig erweiterte V. magna Galeni, die atypisch in den Sinus longitudinalis sup. mündete.

Nach Rücksprache mit den Neurochirurgen kam eine operative Behandlung nicht in Frage.

Das cerebralgeschädigte Kind besuchte zur Zeit der Nachuntersuchung eine Sonderschule. Der übrige Befund war unverändert.

Fall 38 war ein 40-jähriger Hilfsarbeiter, der vier Wochen vor seiner Einweisung morgens nach dem Erwachen bemerkte, daß er linksseitig gelähmt war.

Bei der neurologischen Untersuchung fiel auf, daß die rechte Pupille wesentlich enger gestellt war als die linke; beide waren nicht entrundet und reagierten prompt auf Lichteinfall und Konvergenz.

Es bestand eine zentrale Facialisparese rechts sowie eine spastische Hemiparese links mit Steigerung der Eigenreflexe und positiven Pyramidenzeichen. Der BDR war links abgeschwächt, weiterhin lag eine Hypästhesie der gesamten linken Körperhälfte vor.

Psychisch war der Patient stark wesensverändert und hochgradig verlangsamt.

Rö.-Schädel: o.B.; Hirnszintigramm: vermehrte, bandförmige Speicherung rechts kalottennah; EEG: niedriger Grundrhythmus;

Carotisangiographie rechts: arteriovenöses Angiom fronto-temporal.

Zur Zeit der Entlassung hatte sich die Hemiparese etwas zurückgebildet, psychisch wirkte der Patient noch alteriert.

Der Patient war nach einem Jahr noch arbeitsunfähig aufgrund der Parese.

Zu Sprachstörungen war es bei 9 Patienten (60 %) gekommen, katamnestisch waren sie nur noch bei 4 Patienten (26,7 %) nachweisbar.

Fall 1, eine 58 Jahre alte Patientin, verspürte seit drei Monaten eine zunehmende Kraftlosigkeit im rechten Arm und rechten Bein, außerdem traten seit dieser Zeit tonisch-klonische Anfälle mit Initialschrei und Zungenbiß auf. Nach Angaben der Tochter war die Frau auch vergeßlich geworden. Eine Woche vor Einlieferung in die Klinik hatten sich nach einem besonders schweren Krampfanfall Sprachstörungen eingestellt. Auf sämtliche Fragen hatte sie nur noch mit "nein" geantwortet.

Bei der Aufnahme war die Frau somnolent und aphasisch. Sie reagierte nicht auf Anruf, jedoch auf starke Schmerzreize. Die Pupillenreaktion war träge, der Cornealreflex erloschen. Die rechte Seite war durchgehend paretisch, sämtliche Reflexe gesteigert. Rechts war ein erschöpflicher Achillessehnenklonus auslösbar.

Die Lumbalpunktion ergab blutigen Liquor, im EEG war ein Herdbefund links parietal, das Hirnszintigramm zeigte eine große diffuse, pathologische Aktivitätsspeicherung links fronto-parietal. Im linksseitigen Carotisangiogramm kam es zur Darstellung eines sehr großen arteriovenösen Angioms im fronto-parietalen Übergangsgebiet, das keilförmig nach medial reichte. Es wurde gefüllt von einem fast bleistiftdicken Opercularast der Mediagruppe, der Abfluß erfolgte über eine sich sehr früh darstellende, fingerstarke, geschlängelt verlaufende Vene, die sich nach hinten erstreckte und in den Sinus longitudinalis sup. mündete.

Eine neurochirurgische Intervention kam infolge der Lage nicht infrage.

In den ersten Tagen des stationären Aufenthaltes traten noch Jacksonanfälle rechts auf, der rechte Arm wurde völlig paralytisch.

8 Wochen später wurde die Patientin entlassen. Ihr Zustand hatte sich weitgehend gebessert. Es bestanden noch eine Restaphasie und eine spastische Parese des rechten Armes. Die Beinreflexe waren nicht mehr seitendifferent auslösbar.

Katamnestisch war die Patientin beschränkt arbeitsfähig.

Auch Fall 11 hatte katamnestische Sprachschwierigkeiten, die sich in Form von Silbenstottern und Wortfindungsstörungen äußerten. Das Angiom lag links tief fronto-parietal. Der Patient war voll arbeitsfähig.

Mit 2 Todesfällen betrug die Letalität ca. 13 % nach 3 Jahren Beobachtungszeit.

Fall 9: Der 36 Jahre alte Mann klagte seit seinem 24. Lebensjahr über Kopfschmerzen diffuser Art, ohne daß bei spezieller neurologischer Untersuchung eine Ursache festgestellt werden konnte.

Zwei Tage vor seinem Tode erkrankte er akut mit erheblichen Kopfschmerzen und Bewußtlosigkeit. In tief comatösen Zustand wurde er in die Klinik eingeliefert. Er war bradykard, hatte Cheyne-Stokes'sche Atmung und Temperatur von 40° C. Pupillen starr und keine Reaktion auf Lichteinfall; doppelseitige Stauungspapille. Vermehrter Rigor an allen Extremitäten, beidseits lebhafte Reflexe, positiver Babinski links. Kein Meningismus.

Echoencephalographisch beobachtete man eine Verlagerung der Mittellinie nach rechts. Das Hirnszintigramm zeigte ein deutliches Überwiegen der Aktivität rechts im Markbereich.

Die daraufhin angefertigte rechtsseitige Carotisangiographie ließ eine Verlagerung der Mittelliniengefäße nach rechts erkennen. Im linksseitigen Angiogramm stellte sich dann ein ausgedehntes Angiom im Bereich der Mediagruppe dar. Der Anfangsteil der Media war bogenförmig angehoben.

Am nächsten Tag kam der Patient infolge Herz-Kreislaufversagens ad exitum.

Bei der Sektion fand man ein ausgedehntes Angioma arteriovenosum-aneurysmaticum der linken Großhirnhemisphäre im Bereich des Parietallappens mit massiver Blutung in das Ventrikelsystem und Durchbruch der Blutung in den Subarachnoidalraum, ein Hirnödem und Zeichen vermehrten Hirndrucks mit hochgradiger Vorwölbung der Kleinhirntonsillen in das Foramen occipitale magnum.

Bei der histologischen Untersuchung des Angioms fanden sich knäuelartig dicht beieinanderliegende Gefäße, die z.T. typische Venenwandungen, z.T. aber auch Wandungen von Arterien aufwiesen. Vielfach war es zu Verquellungen der Gefäßwände gekommen. Zeichen früherer Blutungen in Form von Eisenpigmenteinlagerungen ließen sich in den Schnitten nicht nachweisen.

Einen ebenfalls tödlichen Ausgang nahm Fall 7.

Hierbei handelte es sich um eine 27-jährige Patientin mit einem ausgedehnten arteriovenösen Angiom links temporal.

Die Patientin war im 5. Schwangerschaftsmonat. Am Tag vor der Aufnahme war es zu einer Blutung aus dem Angiom gekommen mit Bewußtseinsverlust, starkem Erbrechen und generalisiertem Krampfanfall. Die Patientin konnte sich trotz dringenden Anratens nicht zu einer Operation entschließen. Sie starb drei Jahre später an den Folgen einer erneuten Blutung.

D. Diskussion

Unser Krankengut umfaßte 38 Patienten im Alter von 8 bis 58 Jahren. Alle Kranken wurden zwischen 1963 und 1968 in der Universitäts-Nervenklinik im Homburg untersucht. Bei ihnen stellte sich die schwierige Frage nach der zweckmäßigsten Behandlung der arteriovenösen Angiome. Es erfolgte eine Unterteilung in 2 Gruppen: 23 Patienten (Gruppe I) konnten aufgrund günstiger Vorbedingungen operiert werden, bei 15 Patienten (Gruppe II) erstreckte sich die Behandlung dagegen auf konventionelle Therapie.

Die Entscheidung zugunsten der Operation wurde in den letzten Jahren erleichtert einmal durch die exakte Lokalisation des Angioms mittels der Angiographie, dann aber auch durch verbesserte Narkosetechniken. Ein nicht operiertes Angiom bedeutet zeitlebens für seinen Träger infolge seiner Neigung zu Blutungen eine permanente Gefahr für sein Leben. Verfeinerte neurochirurgische Techniken haben die Operationsletalität weitgehend eingedämmt. Nach OLIVECRONA und RIIVES (1948) sind Blutungen, Krampfanfälle, Hemiplegien oder Subarachnoidalblutungen nahezu immer Indikationen für eine baldmögliche Operation wegen der großen Gefahr einer unter Umständen tödlichen Rezidivblutung. Im Schrifttum wird sogar

über erfolgreiche Operationen von Angiomen im Bereich der Stammganglien berichtet.

Gegen eine Operation spricht im allgemeinen eine subcorticale Lokalisation des Angioms ebenso wie multiple arterielle Zuflüsse. OLIVECRONA (1950) läßt große Angiome bei linksseitigem Sitz, die keine erwähnenswerten Beschwerden verursachen, wegen der möglichen Verletzung des motorischen Sprachzentrums unbehandelt. Auch nach TÖNNIS (BERGSTRAND, OLIVECRONA und TÖNNIS, 1936) sollen größere Angiome, insbesondere bei ungünstigem Sitz, der konservativen Therapie zugeführt werden. Heute hat der Autor allerdings seine Indikation zur Operation erweitert.

Die konservative Therapie beschränkt sich im allgemeinen auf eine rein symptomatische Behandlung der im Vordergrund stehenden Beschwerden sowie auf eine Anfallsprophylaxe. Die in früheren Jahren geübte Tiefenbestrahlung des Angioms ist heute wegen ihrer Ergebnislosigkeit verlassen worden, obwohl von einzelnen Autoren in Sonderfällen Erfolge verzeichnet werden konnten. Die Röntgenstrahlen sollen über eine Proliferation der pathologisch veränderten Gefäßwände eine Stenosierung oder sogar einen vollständigen Verschluß des Gefäßlumens bewirkt haben. So verzeichnet POTTER (1955) bei 10 Patienten einige Erfolge.

Andere Autoren lehnen die Therapie mit harten Röntgenstrahlen strikt ab. Von BAILEY, SOSMAN und VAN DESSEL (1928) wurden nach Bestrahlung des Angioms wiederholt

Blutungen beobachtet. Die Ursache hierfür ist wahrscheinlich in der veränderten angegriffenen Gefäßwand zu suchen.

PATERSON und MC KISSOCK (1956) bestrahlten elf Patienten mit inoperablem Angiom: In keinem Fall besserte sich der Zustand der Kranken; drei Patienten starben infolge einer rezidivierenden Blutung.
Im eigenen Krankengut wurde ein Patient (Fall 8) 1948 in München wegen eines aufgrund seiner Größe und Lage inoperablen Angioms bestrahlt. Bei der später in unserer Klinik durchgeführten Kontrollangiographie wurde ein nur noch sehr kleines Angiom im linken Temporallappen festgestellt. Der Patient ist arbeitsfähig.

In allen Fällen, wo ein zu hohes Alter des Angiomträgers eine Operation ausschließt, bleibt nur noch die symptomatische Therapie. Auch weitere Kontraindikationen für eine Operation wie Herz-Kreislauferkrankungen, Gerinnungsstörungen und ungünstige Lokalisation zwingen zu einer konservativen Bekämpfung des Leidens.

KRAYENBÜHL und YASARGILL (1958) sichteten das internationale Schrifttum und nannten als wesentlichste und häufigste klinische Symptome Krampfanfälle, Blutungen und Kopfschmerzen.
Mit 41,2 % stehen epileptische Anfälle in der Übersicht über die Fälle der Weltliteratur mit an erster Stelle.

KRAYENBÜHL und YASARGIL (1958) beobachteten in ihrem eigenen Krankengut jedoch nur 18 % Epileptiker. Als typisch bezeichnen sie Jacksonanfälle besonders in der Altersgruppe zwischen 20 und 30 Jahren. Nach WALTER (1964) sind generalisierte Anfälle ebenso oft anzutreffen; nicht selten sind diese auch kombiniert mit Anfällen vom Jackson-Typ. Dieser letzte Typ findet sich signifikant häufig bei zentroparietalem Sitz des Angioms, so daß in Einzelfällen diese Anfallsart einen ersten Verdacht auf ein Angiom in dieser Hirnregion geben kann.

Wir selbst beobachteten unter 38 Patienten 14 mit Krampfanfällen, vorwiegend vom Typ des Grand - mal. Diese 14 Patienten verteilen sich auf die beiden Gruppen folgendermaßen: Von den 23 operierten Patienten wiesen 8 vor der Operation hirnorganische Anfälle auf; mehrere Monate nach der Operation konnten 5 Patienten als anfallsfrei bezeichnet werden.

5 Patienten der Gruppe II (nicht operierte Fälle) litten unter epileptiformen Anfällen. Nach durchschnittlich drei Jahren zeigten sich unter antikonvulsiver Therapie (Comital) nur noch bei zwei Patienten Anfälle. Zwei Patienten waren anfallsfrei, während ein weiterer Patient in diesem Zeitraum gestorben war.

Beim Vergleich beider Gruppen ergibt sich demnach, daß von den 8 operierten Patienten 5 geheilt werden konnten, während von den 5 konservativ Behandelten 2 völlig beschwerdefrei waren.
Trotz der nur geringen Patientenzahl spricht dieses Ergebnis unserer Meinung nach für ein operatives Vorgehen.

Zahlreiche Autoren berichten über die sehr häufige Kombination von Krampfanfällen und Blutung. Während KRAYENBÜHL und YASARGIL dieses Zusammentreffen in 16 % ihrer Fälle beobachten konnten, liegen die entsprechenden Zahlenangaben von LADENHEIM und OLIVECRONA (1957) bei 39 %, die von PATERSON und MC KISSOCK (1956) sogar bei 46,3 %. Unter unseren Kranken fanden sich Blutungen achtmal mit Krampfanfällen vergesellschaftet. In einigen Fällen waren die Blutungen Ursache der Krampfanfälle.

Das wohl bedeutungsvollste Symptom eines Angioms ist wegen der akuten Lebensbedrohung die Blutung in die Capsula interna. Es resultiert häufig eine Lähmung der kontralateralen Seite mit Facialisparese. Diese Blutungen sind mitunter Erstsymptome der Erkrankung und geben, besonders bei höherem Alter des Patienten, Anlaß zu Verwechslung mit einer Massenblutung. Die Häufigkeit der Blutung schwankt im Schrifttum in

weiten Grenzen: Während TÖNNIS und OLIVECRONA (1936) mit 14 % den niedrigsten Wert aufweisen, stellt PATERSON und MC KISSOCK's Wert mit 42 % die obere Grenze dar. Die überwiegende Zahl der Autoren findet Blutungen etwa bei jedem dritten Kranken.

Wir selbst sahen in 27 Fällen Blutungen. Wegen der schon genannten Gefahren wurde möglichst versucht, die Patienten zu operieren. Bei 20 Patienten bot ein chirurgisches Vorgehen Aussicht auf Erfolg. Es verstarben zwei Patienten in der postoperativen Phase. Bei den übrigen Patienten hatte sich katamnestisch noch kein Rezidiv gezeigt. 6 Patienten wiesen nach der Operation keinerlei Störungen mehr auf; bei zwei Patienten stellten sich Krampfanfälle ein, die präoperativ nicht bestanden hatten; vier weitere Kranke litten an Sprachstörungen, während bei den restlichen 6 motorische oder psychische Ausfälle dominierten. Sieben Patienten wurden konservativ behandelt, da für neurochirurgische Maßnahmen die Voraussetzungen fehlten. Ein Patient kam schon einen Tag nach der Blutung ad exitum, während eine zweite Patientin, welche die Operation verweigert hatte, drei Jahre später an einer Rezidivblutung starb. Bei zwei Fällen resultierten keine späteren Beschwerden, alle übrigen Patienten behielten motorische- oder Sprachstörungen.

Das häufigste und oft auch erste Symptom eines Angioms ist der Kopfschmerz. KRAYENBÜHL gibt eine Übersicht über die Fälle der Weltliteratur. Danach leiden 54,7 % aller Angiomträger an chronischen Kopfschmerzen. Bei 17,1 % waren diese so stark, daß sie Ursache für das Aufsuchen einer Klinik waren. Der Kopfschmerz wird von MACKENZIE (1953) und PATERSON und MC KISSOCK (1956) als migräneartig beschrieben; nach TÖNNIS und LANGE-COSACK (1953) klagen 45 % der Patienten über mehr diffuse und nur 8 % über migräneartige Kopfschmerzen.

17 unserer Patienten der Gruppe I litten an Kopfschmerzen, welche überwiegend diffus beide Hemisphären betrafen; nur in drei Fällen wies der Schmerz ausgesprochen migräneartigen Charakter auf. Katamnestisch gaben 10 dieser Patienten an, überhaupt keine Kopfschmerzen zu haben, bei 5 weiteren traten sie nur noch gelegentlich auf, die restlichen zwei Kranken waren gestorben.

Im Gegensatz zu dem ausgesprochen guten Resultat in der Gruppe I behielten von insgesamt 8 Patienten der Gruppe II mit dem Symptom "Kopfschmerzen" 6 Patienten diese weiterhin. In nur einem Fall waren sie später nicht mehr zu verzeichnen, ein Patient starb.

Damit dürfte die Operation bei Kopfschmerzen wegen eines nachgewiesenen Angioms die Therapie der Wahl sein.

Die Angaben in der Literatur über psychische Störungen schwanken am stärksten: MACKENZIE (1953) sah solche Störungen unter 50 Patienten in keinem Falle, LANGE-COSACK (1954) in 79,4 %, NORLEN sogar in 100 % der Fälle. OLIVECRONA und LADENHEIM (1957) beobachteten psychische Störungen etwa bei der Hälfte aller Kranken.

In Gruppe I waren 9 Patienten präoperativ psychisch alteriert. Postoperativ konnten drei Kranke als gebessert bezeichnet werden. Weniger gut sprach die Therapie in Gruppe II an: Von 6 Patienten zeigte sich in nur einem Fall eine deutliche Besserung.

Motorische Störungen stellen in 2,4 % der Fälle ein Initialsymptom dar, wie aus dem Weltschrifttum von KRAIENBÜHL ermittelt wurde. Im Laufe einer Erkrankung liegen die Werte selbstverständlich höher. Bei den einzelnen Autoren finden wir folgende Angaben über motorische Störungen:

MACKENZIE (1953): 12 %
TÖNNIS und LANGE-COSACK (1953): 58 %
PATERSON und MC KISSOCK (1956): 7 %
OLIVECRONA und LADENHEIM (1957): 19 %.

Ausfälle dieser Art, größtenteils in Form spastischer Hemiparesen, waren bei unseren Fällen präoperativ 12 mal zu verzeichnen. Katamnestisch wiesen 4 Patienten keinerlei Paresen oder motorische Ausfälle mehr auf,

in einem Fall hatten diese sich eindeutig gebessert, drei verschlechterten sich, und ein Patient starb. Zwei Patienten, die präoperativ unauffällig waren, zeigten nach der Totalexstirpation ihres Angioms spastische Hemiparesen.
In der Gruppe II hatten 9 Patienten in ihrer Anamnese paralytische Symptome aufzuweisen. In zwei Fällen bildeten sie sich vollständig zurück, bei vier Kranken besserten sie sich und bei drei Patienten waren sie im weiteren Verlauf gleich geblieben. Vergleicht man die Ergebnisse dieser beiden Gruppen, so sieht man, daß die motorischen Ausfälle durch die Operation nicht wesentlich verringert werden konnten.

Sprachstörungen traten vor der Behandlung in jeder Gruppe bei 9 Patienten auf und zwar 5 mal (6 mal) Aphasie, 4 mal (3 mal) Wortfindungsstörungen unterschiedlichen Schweregrades. Katamnestisch bestand in keinem einzigen Fall mehr eine Aphasie, lediglich in 4 (4) Fällen noch Wortfindungsstörungen. (Die Zahlenangaben in Klammern beziehen sich auf Gruppe II).
Häufig lagen die Angiome nicht in den temporalen Hirnarealen; ein Patient hatte ein rechtsseitiges Angiom, ein anderer ein kleines Angiom im Wurmbereich. Ein direkter Zusammenhang zwischen den Sprachstörungen und der Lokalisation des Angioms bestand also

nicht immer. Zu dem gleichen Ergebnis kamen TÖNNIS und LANGE-COSACK (1953), TÖNNIS und WALTER (1964) sowie BROCK (1965).

Arbeitsfähigkeit

12 Patienten (52,2 %), bei denen ein arteriovenöses Angiom operiert wurde, erlangten wieder völlige Arbeitsfähigkeit. 3 Patienten (13 %) wurden beschränkt arbeitsfähig, während weitere 6 (26 %) dauernd arbeitsunfähig blieben.
Bei / dieser letztgenannten Kranken bestanden jedoch prioperativ bereits zum Teil erhebliche neurologische Ausfälle.

Von den 19 nicht operierten Patienten waren zum Zeitpunkt der Erhebung der Katamnese 2 verstorben. Weitere 9 Patienten (40 %) waren voll arbeitsfähig. 2 (13,3 %) berichteten, daß sie nur beschränkt arbeitsfähig seien. 2 weitere Patienten waren völlig arbeitsunfähig.

Zum Vergleich werden die von den verschiedenen Autoren angegebenen Prozentsätze der Arbeitsfähigkeit herangezogen. Der besseren Übersichtlichkeit wegen führen wir sie in nachfolgender Tabelle auf.

I. Arbeitsfähigkeit nach Totalexstirpation eines Angioms

Autor	voll arbeitsfähig	beschränkt arbeitsfähig	arbeits-unfähig
PATERSON , MC KISSOCK	90 %		10 %
OLIVECRONA, LADENHEIM	62 %	19 %	9 %
KRAYENBÜHL YASARGIL	20 %	43 %	37 %
TÖNNIS , WALTER	78,4 %	14,7 %	6,9 %

II. Arbeitsfähigkeit bei nicht operierten Patienten

KRAYENBÜHL, YASARGIL	87,5 %		12,5 %
TÖNNIS, WALTER	8,3 %	5,5 %	66,6 %*

Es läßt sich ersehen, daß die Ergebnisse stark differieren.

Zu unserem eigenen Krankengut ist zu sagen, daß der Prozentsatz der arbeitsfähigen Patienten in Gruppe II höher liegt als in Gruppe I.

Gruppe I	52,2 %	13,0 %	26,1 % *
Gruppe II	60 %	13,3 %	13,3 % *

* Die verstorbenen Patienten wurden nicht mit einbezogen.

Die Zusammenstellung läßt erkennen, daß die Ergebnisse der einzelnen Autoren erheblich schwanken. Während die Arbeitsfähigkeit nicht operierter Patienten von KRAYENBÜHL und YASARGIL mit 87,5 % angegeben wird, konnten TÖNNIS und WALTER lediglich eine Arbeitsfähigkeit von 8,3 % feststellen. In unserem Krankengut betrug die Arbeitsfähigkeit bei nicht operierten Patienten 60 %. Wenn die beschränkt Arbeitsfähigen mit hinzugerechnet werden, ergibt sich eine Arbeitsfähigkeit von 73,3 %, die in der Nähe der von KRAYENBÜHL und YASARGIL angegebenen Häufigkeit liegt. Eine Deutung dieser unterschiedlichen Befunde ist schwierig, sie wird wahrscheinlich durch die unterschiedliche Zusammensetzung des beobachteten Krankengutes zu erklären sein.

Bei der Gruppe der operierten arteriovenösen Angiome ergaben unsere Untersuchungen, daß 52,2 % der Patienten wieder arbeitsfähig wurden. Unter Hinzurechnung der bedingt Arbeitsfähigen ergibt sich ein Prozentsatz von 65,2 %. Dieses Ergebnis stimmt mit der Untersuchung von OLIVECRONA und LADENHEIM nahezu völlig überein, während im Krankengut von TÖNNIS und WALTER 93,1 % der operierten Patienten die Arbeitsfähigkeit wieder zurückerlangten.

Die Untersuchungen und die Literaturübersicht zeigen, daß das Schicksal des nicht operierten cerebralen

Angioms nicht unbedingt als ungünstig zu bezeichnen ist. Dennoch wird man im Hinblick auf die Blutungsgefahr und das mögliche Fortschreiten von Zirkulationsstörungen beim Nachweis eines Angioms immer wieder die Operation erwägen müssen. Die Indikation zur Operation sollte in enger Zusammenarbeit mit den Neurochirurgen gestellt werden. Hierbei sollte jedoch bei ungünstiger Lage des Angioms eine Operation nicht erzwungen werden.

E. Zusammenfassung

Es wird über 38 intracerebrale arteriovenöse Angiome berichtet. Von diesen wurden 21 total- und 2 teilexstirpiert. 14 Kranke konnten nach Konsultation der neurochirurgischen Klinik lediglich symptomatisch behandelt werden. Ein Patient wurde auswärts einer Röntgenbestrahlung unterzogen.

Neurologische und psychische Ausfallserscheinungen waren bei beiden Gruppen in nahezu gleicher Häufigkeit vertreten. Durch die Operation konnte bei 5 Patienten die Ursache eines Anfallleidens beseitigt werden. Auf der anderen Seite sistierten die Krampfanfälle unter symptomatischer Behandlung bei zwei nicht operierten Patienten mit einem Angiom. Von der Gruppe der nicht operierten Kranken starben zwei Patienten an cerebralen Blutungen, in der anderen Gruppe starben aus anderer Ursache in der postoperativen Phase ebenfalls zwei Patienten.

Aus der Gruppe der operierten Patienten erlangten 26,1 % die Arbeitsfähigkeit nicht mehr, während von der Gruppe der Nichtoperierten 13,3 % arbeitsunfähig blieben.

Aus unseren Untersuchungen ergibt sich die Konsequenz, daß ein chirurgisches Vorgehen immer dann anzustreben ist, wenn allgemeine Operabilität des Patienten, Lokalisation oder Größe des Angioms sowie weitere Besonderheiten keine Risikofaktoren darstellen; der Begriff des Risikofaktors soll allerdings nicht zu eng gefaßt werden. Eine nicht operative, symptomatische Therapie dagegen ist erst beim Vorliegen eines Risikofaktors angezeigt.

Wenn auch zur Auswertung nur ein relativ kleines Patientengut vorlag, so ergab die katamnestische Untersuchung der nicht operierten Angiomträger dennoch überzeugend, daß das Schicksal dieser Patientengruppe nicht unbedingt als ungünstig anzusehen ist.

F. Literaturverzeichnis

BAILEY, P., SOSMAN, M. und VAN DESSEL, [illegible]

Radiotherapy of gliomes of the Brain. Amer. J. Roentgenol. 19, 203 (1928).

BERGSTRAND, H., OLIVECRONA, H. und TÖNNIS, W.

Gefäßmißbildungen und Gefäßgeschwülste des Gehirns. Leipzig, Georg Thieme (1936).

BROCK, M.

Indikation zur Totalexstirpation von arteriovenösen Angiomen in als funktionell hochwertig angesehenen Hirngebieten. Inaugural-Dissertation, Köln (1965).

CASSIERER, R. und MOHSAM, R.

Über die Exstirpation eines großen Angioms des Gehirns. Berliner Klin. Wschr. 7, 755-757 (1911).

CUSHING, H. und BAILEY, P.

Tumours arising from the bloodvessels of the brain, Springfield: Charles C. Thomas & Co. (1928).

DANDY, W.E.

Arteriovenous aneurysm of the brain. Arch. Surg., Chicago, 17, 190-243 (1928).

FALCONER, M.A.

Surgical pathology of spontaneous intracranial hemorrhage due to aneurysms and arteriovenous malformations. Proc. Roy. Soc. Med., London, 47, 693 - 700 (1954).

GEYER, K.-H. Das kritische Strömungsvolumen cerebraler arteriovenöser Angiome. "Der Nervenarzt", 39. Jahrg. 3, 126 - 128 (1968).

HERZOG, E. Angioma racemosum venosum des Schädels und Gehirns. Beitr. path. Anat., Jena, 77, 312 - 317 (1927).

HOFFMANN, J. Krankenvorstellung. Naturhistorisch-medizinischer Verein, Heidelberg; Sitzung vom 15. Juni 1898. Münch. Med. Wschr., 2, 1159 (1898).

HUBER, P. Angiographische Beurteilung der Strömung in der A. carotis interna bei arteriovenösen Angiomen des Gehirns und Fisteln im Sinus cavernoses. Dtsch. Zschr. f. Nervenheilkunde 191, 175 - 185 (1967).

HUNTER, W. Med. observ. and inquir., I u. II (1762).

ISENSCHMID, R. Die klin. Symptome des cerebralen Rankenangioms. Münch. Med. Wschr., 59, 243 - 247 (1912).

KALISCHER, S. Demonstration des Gehirns eines Kindes mit Teleangiectasie der linksseitigen Gesichts-Kopfhaut und Hirnoberfläche. Berlin. klin. Wschr., 34, 1059 (1897).

KALISCHER, S. Ein Fall von Teleangiectasie (Angiom) des Gesichts und der weichen Hirnhaut. Arch. Psychiatr., 34, 171 - 180 (1901).

KRAUSBUHL, H. und MASARGIL, M.G. — Das Hirnaneurysma. Documenta Geigy, Basel, Series chir. 4 (1958).

LAINE, E., Mme DELANDTSHEER und DELANDTSHEER, P. — Etude d'une série de huit angiomes intracraniens. Rev. Neurol., Paris, 88, 93 - 102 (1953).

LANGE - COSACK, H. — Psychische Störungen beim arteriovenösen Rankenangiom des Gehirns. Dtsch. Zschr. Nervenhk., 171 416-442 (1954).

LEPPO, L. DAVID, M. CONSTANS, J.-P. und RUGGIERO, G. — Recherche des critères d'indication opératoire dans les anévrismes artérioveineux cérébraux. Neurochr., 2 307 - 339 (1956).

MACKENZIE, I. — The clinical presentation of the cerebral angioma. A review of 50 cases. Brain, 76, 184 - 214 (1953).

MC KISSOCK, W. — Intracranial angiomata. Ann. Coll. Surg. Engl., 7, 472 - 483 (1950)

MONIZ, E. — L'encephalographie artérielle, son importance dans la localisation des tumeurs cérébrales. Rev. neurol. Paris, 2, 72 - 90 (1927)

NETZKI, M., FRIED, J., CORSENTINO, B. und ZIMMERMANN, H. — The effect of single doses of X-ray on an experimentally induced glioma. J. Neuropath. Baltim., 11, 87 (1952).

NORLEN, G. Arteriovenous aneurysms of the brain. A. report of 10 cases of total removal of the lesion. J. Neurorug., 6. 476 - 494 (1949).

NORLEN. G. The cerebral circulation in supratentorial angiomes as studied by angiography before and after removal. I^er Cong. Int. Neurosurg. Brüssel, 217 - 222 (1957).

O'CONNEL, J. und BRUNSCHWIG, A. Observations on the roentgen treatment of intracranial gliomata with especial reference to the effects of irradation upon the surrounding brain. Brain, 60, 230 (1937).

OLIVECRONA, H. Die arteriovenösen Aneurysmen des Gehirns. Dtsch. med. Wschr., 75, 1169 - 1173 (1950).

OLIVECRONA, H. Die arteriovenösen Aneurysmen der Carotis- und Vertebralisgebiete. Dtsch. Zschr. Nervenhk., 176, 263 - 280 (1957).

OLIVECRONA, H. und LADENHEIM, J. Congenital arteriovenous aneurysms of the carotid and vertebral arterial systems. Berlin, Springer, (1957).

OLIVECRONA, H. und RIIVES, J. Arteriovenous aneurysma of the brain. Arch. Neurol. Psychiatr., Chicago, 59, 567 - 602 (1948).

OLIVER, T. und WILLIAMSON, G.E. — Cerebral tumours successfully removed by operation. Brit. Med. J., 1507 - 1508 (1898).

PATERSON, J.H. und MC KISSOCK, W. — A clinical survey of intracranial angiomas with special reference to their mode of progression and surgical treatment. A report of 110 cases. Brain, 79, 233 - 266 (1956).

PETIT-DUTAILLIS, D. und GUIOT, G. — Indications et résultats du traitement chirurgical des anévrismes cirsoides et artérioveineux de l'encéphale d'après 18 cas dont 14 traités par exérès de la lésion. V. Congr. Neurol. Internat., Lissabon, 2, 36 - 37 (1953).

PETIT-DUTAILLIS, D., GUIT, G. und BERDET, H. — Anévrismes cirsoides et artérioveineux de l'encéphale d'après 19 cas. Considérations anatomiques, cliniques et radiologiques. Presse méd., Paris, 61, 901-905, (1953).

PILZER, H. — Zur Genese des Angioms cavernosum. Virchow. Archiv, 65, (1875).

POPPEN, J.L. und AYMAN, N. — Aneurysms of the great vein of Galen. J. Neurosurg., 17, 238 - 244 (1960).

POTTER, J.M. — Angiomatous malformations of the brain, their nature and prognosis. Ann. Coll. Surg., Engl., 16,227 - 243 (1955).

ROKITANSKY, R. Über die Entwicklung der Krebsgerüste mit Hinblick auf das Wesen und die Entwicklung anderer Maschenwerke. Sitzungsbericht d. mathemat.-naturwissenschaftl. Klasse der Kaiserlichen Akademie der Wissenschaften. 8, 391 (1852).

SCHMIDT, K. Zur Kasuistik der Angiome des Gehirns. Inaugural-Dissertation, Gießen 1905.

SCHOLZ, W. Selective neuronal necrosis and its topistic patterns in hypoxemia and oligemia. J. Neuropath. & Exper. Neurol. 12, 249 - 261 (1953).

STEINHEIL, S.O. Über einen Fall von Varix aneurysmaticus im Bereich der Gehirngefäße. Inaugural-Dissertation, Würzburg 1895.

STREETER, G.L. The developmental alterations in the vascular system of the brain of the human embryo. Wash. D.C. Carnegy Contrib. to Embryol. 271, 5 (1918).

STRUPPLER, T. Über das cavernöse Angiom des Großhirns. Münch. Med. Wschr., 1267 - 1269 (1900).

TÖNNIS, W. Die Erkennung und Behandlung der intracraniellen Gefäßgeschwülste und Gefäßmißbildungen. Arch. klin. Chir., Berlin, 180, 424 - 427 (1934).

TÖNNIS, W. und LANGE-JOSACK, H. — Klinik, operative Behandlung und Prognose der arteriovenösen Angiome des Gehirns und seiner Häute. Dtsch. Zschr. Nervenhk., 170, 460 - 485 (1953).

TÖNNIS, W. und SCHIEFER, W. — Zur Frage des Wachstums arteriovenöser Angiome, Zbl. Neurochir., 15, 145 - 150 (1955).

TÖNNIS, W. und SCHIEFER, W. — Zirkulationsstörungen im Serienangiogramm. Springer, Berlin 1959.

TÖNNIS, W., SCHIEFER, W. und WALTER, K. — Zur Differentialdiagnose intracranieller Blutungen. Dtsch. Zschr. Nervenhk., 176, 666 - 692 (1957).

TÖNNIS, W. und WALTER, W. — Warum Totalexstirpationen der intracraniellen arteriovenösen Angiome? Leistungen und Ergebnisse der neuzeitlichen Chirurgie. Thieme, Stuttgart 1958.

TÖNNIS, W., WALTER, W. und FRIEDMANN, G. — Störungen der Hirndurchblutung bei arteriovenösen Angiomen des Gehirns. Arch. f. Kreislaufforsch., 31, 136 - 157 (1959).

VIRCHOW, R. — Die krankhaften Geschwülste. Berlin, 3, 306 - 496 (1863).

WALTER, W. — Klinik, Diagnostik und operative Behandlung der intracraniellen Gefäßmißbildungen und nicht traumatischer Blutungen. Habilitationsarbeit, Med. Fak. Univ. Köln (1964).

WALTER, W. und MÜLLER, W. — Histolog. Veränderungen an röntgenbestrahlten Gliomen. Zbl. Neurochir. 19, 79 (1959).

ZEMAN, W. — Zur Frage der Röntgenstrahlenwirkung am tumorkranken Hirn. Arch. Psychiatr., 182, 713 (1949).

Herrn Professor Dr. med. H.-H. MEYER, Direktor der Universitätsnervenklinik, danke ich herzlich für die freundliche Genehmigung zur Einsicht in das Krankengut seiner Klinik.

Herrn Privatdozent Dr. med. E.L. SCHMIDT-WITTKAMP möchte ich meinen aufrichtigen Dank aussprechen für die Überlassung des Themas und die wertvolle Hilfe, die er mir bei der Ausarbeitung der vorliegenden Arbeit zuteil werden ließ.

L e b e n s l a u f

Am 3. Oktober 1941 wurde ich als Tochter des Regierungsdirektors i.R. Dr. jur. Adolf Cöster und seiner Ehefrau Margret, geb. Bartling, in Lemgo in Lippe geboren. Dort besuchte ich von 1948 bis 1952 die Volksschule und anschließend bis 1956 das Lyzeum, die Marianne-Weber-Schule. Im September 1956 trat ich in die Ziehenschule, einem Realgymnasium in Frankfurt am Main, ein, an deren neusprachlichem Zweig ich am 26.2.1962 die Reifeprüfung ablegte.

An der Philipps-Universität in Marburg begann ich im Sommersemester 1962 das Studium der Philologie mit den Fächern Französisch und Leibeserziehung.

Im Sommersemester 1963 wechselte ich zum Medizinstudium über und bestand am 23.4.1964 das Vorphysikum und am 21.3.1966 das Physikum.

Nach dem Wintersemester 1966/67, in welchem ich an der Leopold-Franzens-Universität in Innsbruck studierte, ging ich an die Universität des Saarlandes in Homburg, wo ich am 2. Juli 1969 die ärztliche Prüfung bestand.

Vom 1.9.1969 bis zum 31.8.1970 arbeitete ich als Medizinalassistentin in der St. Elisabeth-Klinik in Saarlouis und im Caritas-Krankenhaus in Dillingen.